

UNIVERSITE DE GENEVE
DEPARTEMENT DE CHIRURGIE THORACIQUE

FACULTE DE MEDECINE
PROFESSEUR René MEDEVAND

SEQUESTRATIONS PULMONAIRES

THESE

PRESENTEE A LA FACULTE DE MEDECINE
DE L'UNIVERSITE DE GENEVE
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

PAR

Mamadou Gnanthio COLY

du

SENEGAL

THESE N° 3579

Manille
Bookhaven, Inc.
1977

La Faculté de médecine, sur le préavis du professeur

René MEGEVAND

autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

GENEVE, le 27 avril 1977

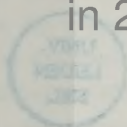
Le doyen :

Thèse N° 3579

Marcel Jenny



Digitized by the Internet Archive
in 2026





Je tiens à exprimer ma profonde gratitude au Professeur René MEGEVAND, qui m'a fait l'honneur du superviser la préparation et la rédaction de cette thèse. Ses précieux conseils ont grandement facilité la réalisation de ce travail.

Je remercie le D^r Jean-Jacques WIDMANN du Département de Pathologie, qui m'a prêté son concours dans l'étude des coupes histologiques.

J'adresse également mes sincères remerciements à Madame Gabrielle SADIO pour la dactylographie et aux équipes des laboratoires de Photographies de l'Hôpital cantonal universitaire et du Département de Pathologie de la Faculté de Médecine pour leur collaboration.

A la mémoire de mes parents,

A la mémoire de Cherif, mon regretté frère,

A mes frères et soeurs,

A mes oncles

Chapitre I

HISTORIQUE ET CONSIDERATIONS GENERALES

I. Définition du terme de "séquestration" et discussion

Le mot "séquestration" a été utilisé la première fois par Pryce en 1946 (22) pour désigner une malformation pulmonaire consistant en la séparation d'une partie du poumon d'avec ses connexions normales, et la vascularisation de ce territoire "séquestré" par une ou plusieurs artères aberrantes, provenant le plus souvent de l'aorte ou de ses branches.

Pourtant, comme le remarque très justement Saegesser (23), le terme de séquestration est impropre si l'on se place du point de vue anatomique, en admettant qu'un séquestre désigne "une partie de tissu nécrosé enclavé dans un organe ou un tissu encore vivant". En effet dans l'anomalie désignée sous le terme de séquestration, le parenchyme "séquestré" n'est pas nécessairement nécrosé. Ce parenchyme est constitué par du tissu pulmonaire normalement différencié avec un système bronchique en général normal, qui habituellement ne communique pas avec le système bronchique du parenchyme séquestré tant qu'il n'y a pas d'infection.

Par contre, si on se place du seul point de vue fonctionnel, le terme inventé par Pryce n'est pas inadéquat, car le "fragment pulmonaire dissocié ne respire pas ou très mal, et n'a en quelque sorte pas besoin de respirer, car sa vascularisation n'est pas faite de sang désaturé amené par l'artère pulmonaire, mais est assurée par du sang oxygéné, transporté directement de l'aorte par une artère anormale... Le segment séquestré est donc bien fonctionnellement inerte, mort, à côté ou au milieu du parenchyme pulmonaire qui fonctionne, lui, normalement". (23)

Bien que le concept de séquestration pulmonaire ait été formulé pour la première fois par Pryce en 1946 (22), qui avait donné la première description systématique de la malformation, l'anomalie pulmonaire et l'anomalie vasculaire avaient été signalées, bien longtemps auparavant par de nombreux auteurs : c'est à partir de 1777 qu'apparaissent dans la littérature les premières descriptions (158).

Tous les premiers cas ont été mis en évidence lors d'examens nécropsiques. Le 1^{er} cas chirurgical, décédé lors de l'opération, est celui rapporté par Harris et Lewis (112) en 1940 et la mort est la conséquence d'une blessure accidentelle de l'artère aberrante.

Depuis, de nombreux autres cas ont été opérés et rapportés (88, 41). Enfin c'est le mérite de Pryce en 1946 (22) de décrire, classer et codifier cette entité pathologique (voir tableau en fin de chapitre).

II. Incidence des séquestrations en général

1. Incidence par rapport aux réactions pulmonaires

Il est difficile d'obtenir une physionomie exacte de la fréquence des séquestrations pulmonaires. On peut néanmoins dire que la séquestration pulmonaire n'est pas une affection commune.

A la Clinique chirurgicale de Genève, sur 620 résections pulmonaires effectuées de 1960 à 1976, on rencontre 3 séquestrations pulmonaires, soit 0,48 %. Sur 1587 thoracotomies d'indications pulmonaires, ou faites pour des malformations cardiaques congénitales, Saegesser observe 12 cas de séquestrations pulmonaires; son pourcentage est de 0,8 % parmi les thoracotomies pour affections pulmonaires (24). Polk et collaborateurs dénombrent 7 séquestrations pulmonaires pour 3 000 thoracotomies, soit 0,23 % (67).

De façon générale, on relève dans la littérature que l'incidence des séquestrations pulmonaires parmi les résections pulmonaires est de 1,1 à 1,8 % (Carter (26)).

2. Incidence par rapport au sexe

En ce qui concerne le sexe, les auteurs sont en général d'accord pour dire qu'il n'existe pas de prédominance pour l'un ou l'autre des deux sexes. Une légère prédominance pour les hommes est cependant relevée par certains auteurs : c'est le cas de Kilman et collaborateurs (168), Borri et collaborateurs (2), Saegesser et Aguet (24) qui relèvent même une forte prédominance pour les hommes : sur 12 séquestrations observées, Saegesser et Aguet dénombrent 11 hommes pour 1 femme (24). Kilman et collaborateurs (168) relèvent, sur un total de 7 séquestrations, 4 hommes pour 3 femmes, mais ils affirment dans leur texte qu'une revue récente de la littérature leur montre une prédominance pour les hommes (168); quant à Borrie et collaborateurs (2), ils rapportent 3 hommes pour 3 femmes. A la Clinique chirurgicale de Genève, les 3 séquestrations opérées et rapportées dans la casuistique sont toutes trois diagnostiquées chez des femmes.

3. Incidence par rapport à l'âge

Les séquestrations pulmonaires se découvrent à tout âge; on les a observées chez des enfants mort-nés, ce qui n'est nullement surprenant, dès lors que l'affection est congénitale. Des séquestrations se sont manifestées à 70 ans.

Mais d'une façon générale l'affection se révèle cliniquement dans les deux premières décades de la vie. L'âge moyen d'apparition des symptômes se situe avant 25 ans, rarement au-delà de 40 ans.

A la Clinique chirurgicale de Genève, l'âge des opérés pour séquestrations variait entre 24 et 36 années. L'âge des patients variait entre 1 et 37 ans dans les cas rapportés par Saegesser et Aguet (24).

Quant à Turk et Lindskog (4) ils affirment que plus de 50 % de leurs patients présentant une séquestration pulmonaire avaient été vus avant 20 ans.

Il faut signaler que bien des séquestrations pulmonaires sont de découverte fortuite, lors d'une radiographie de routine ou d'une intervention dont l'indication était erronée. Cela provient du fait, comme nous le verrons plus tard, qu'en général, les manifestations cliniques surviennent plus volontiers lorsque la malformation est surinfectée.

Par ailleurs, comme nous le verrons également plus loin, les séquestrations dites extralobaires, lorsqu'elles se manifestent cliniquement, le font plus fréquemment dans la première décade de la vie, en général dans les 7 premières années de l'existence, donc plus précocément que les séquestrations dites intralobaires qui, elles se manifestent plus volontiers à tous les âges, bien que plus rarement au-delà de 40 ans.

III. Topographie des séquestrations

La majorité des séquestrations, aussi bien intralobaires qu'extralobaires, sont situées à gauche. Parke (130) pense que le siège de la séquestration dépend du fait que la masse séquestrée est ou non accessible à une irrigation d'origine aortique; pour Parke, le segment postéro-basal gauche, qui peut être irrigué par des artères systémiques à travers le ligament triangulaire, est virtuellement la seule partie du poumon qui puisse survivre sans irrigation pulmonaire.

La plupart des auteurs (Smith (12), Turk et Lindskog (4), Valle et White (88)) admettent la prédominance de la localisation gauche, principalement pour les séquestrations extralobaires. Par contre, Pryce, lui, trouve que la localisation gauche est prédominante seulement pour les séquestrations extralobaires (22). Pour certains auteurs, les séquestrations peuvent siéger indifféremment soit à droite, soit à gauche.

Dans notre casuistique, on note une prédominance pour la dextroposition.

Il faut signaler que les séquestrations peuvent siéger également aux lobes supérieurs. (16) et (76).

Auteurs	Age patients	Sexe	Situation du tissu pulmonaire aberrant	Vascularisation artérielle aberrante	Drainage veineux	Cause du décès	Anomalies associées	Dimensions du tissu aberrant ou autres observations
Huber (158) (1777)	2 ans	F		Grosse artère issue de l'aorte thoracique à hauteur de D10, destinée au lobe inférieur droit dont aucune anomalie n'est signalée; cette artère envoyait des rameaux à l'oesophage et aux bronches				
Maugus (159) (1802)	7 ans	M		Artère de 5 mm de diamètre, issue de l'aorte, juste au-dessus du tronc caelique; cette artère sortait par le hiatus oesophagien, derrière l'oesophage, et se divisait en 2 branches destinées l'une au lobe inférieur droit, l'autre au lobe inférieur gauche		Inconnue, mais sans rapport avec l'anomalie	L'autre lobe inférieur ne recevait pas de branche de l'artère pulmonaire normale	Anastomoses entre l'artère pulmonaire et le vaisseau aberrant
Meckel (165) (1820)	9 mois	F		Artère de 9 mm de diamètre, issue de l'aorte juste au-dessus du diaphragme, et destinée au lobe inférieur droit				
Hyrtel (171) (1839)	nouveau-né			Artère issue de l'aorte thoracique et se rendant au lobe inférieur gauche			L'artère pulmonaire gauche irrigait uniquement le lobe supérieur gauche	
Meyer (184) (1857)	11 ans	F		Grosse artère issue de la sous-clavière et se rendant au hile du poumon gauche			Sténose pulmonaire. Présence d'un ligament artériel allant à l'artère sous-clavière, à 17 mm du vaisseau anormal	

Auteurs	Age patients	Sexe	Situation du tissu pulmonaire aberrant	Vascularisation artérielle aberrante	Drainage veineux	Cause du décès	Anomalies associées	Dimensions du tissu aberrant ou autres observations
Rokitansky (1866) (1861)	3 mois	F	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme	2 artères issues de l'aorte, à proximité de l'origine des 10 ^{ème} artères intercostales	1 veine se drainant dans l'Azygos			
Rektorzik (1867) (1861)	14 jours	F	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme	1 artère de 2 cm de long, Grosse comme une artère rénale, née de l'aorte près de la 10 ^{ème} artère intercostale	1 veine se vidant dans l'hémi-azygos	Péritonite		4 x 2-1/4 x 1 cm
Buchanam (200) (1864)	6-1/2 mois	F		Artères apparues séparément de la partie postérieure de l'aorte descendante et destinées à chacun des hiles pulmonaires			Coeur biloculé, artérie de l'artère pulmonaire	Pas de cyanose. Poumons normaux
Babington (1878) (1866)	9-10 ans	?		1 artère née de l'aorte et se divisant en 2 branches destinées l'une au lobe inférieur droit, l'autre au lobe inférieur gauche			2 vaisseaux issus d'un canal artériel perméable, et destinés au poumon droit; une branche également issue également du canal artériel et se rendant au poumon gauche	
Frantzel (201) (1868)	25 ans	F		1 artère grosse comme 1 doigt, née de l'aorte ascendante, et se rendant au hile pulmonaire droit		Décompensation cardiaque	Connexion de 12 mm de diamètre entre le tronc pulmonaire et l'aorte; absence d'artère pulmonaire droite	Ligament artériel
Weiss (189) (1875)	6 ans	F		1 artère de 2 cm de diamètre, issue de l'aorte au niveau bord inférieur du hile pulmonaire, destinée au lobe inférieur gauche		Décédée en état de cyanose	Tétralogie de Fallot	

Auteurs	Age patients	Sexe	Situation du tissu pulmonaire aberrant	Vascularisation artérielle aberrante	Drainage veineux	Cause du décès	Anomalies associées	Dimensions du tissu aberrant ou autres observations
Ruge (187) (1878)	Nouveau-né	?	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme	1 artère née de la 7 ^{ème} artère intercostale				
Humphry (132) (1884)	1 an	?	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme	1 artère issue de l'aorte descendante	1 veine drainée dans l'hémi-azygos	Tuberculose généralisée		2 x 1 pouces
Huguenin et Sorel (102) (1888)	16 mois	F	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme	1 artère issue d'une intercostale inférieure ou de l'aorte	1 veine se jetant dans l'hémi-azygos	Croup		53 x 40 x 29 mm
Springer (216) (1898)	49 ans	F	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme	1 artère de 2 mm de diamètre, issue de l'aorte juste au-dessus du diaphragme	2 veines drainées dans l'hémi-azygos	Insuffisance cardiaque		3 x 2 x 1 cm
Vogel (101) (1899)	47 ans	M	Juste à droite du rein gauche; à la partie supérieure de l'orifice aortique du diaphragme	2 artères issues de l'aorte thoracique à hauteur du 10 ^{ème} espace intercostal	1 veine drainée dans l'hémi-azygos	Cancer de l'estomac	Adhérences multiples	Forme d'une sous-tasse
Vogel (101) (1899)	28 ans	F	Entre l'hémi-diaphragme gauche et le rein	1 artère née du tronc caelique; 4 branches venant de l'artère diaphragmatique inférieure gauche	Des veines se jetant dans la veine polaire rénale		Multiples adhérences	Pyramidal 4,5 x 4 cm
Quensel (188) (1900)	5 ans	F	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme	2 artères, dont une de 5 mm de diamètre, issues de l'aorte entre les 7 ^{ème} et 8 ^{ème} artères intercostales	1 veine drainée dans l'hémi-azygos	Milliaire tuberculeuse		
Eppinger et Schauenstein (198) (1902)	4 mois	M		1 artère issue du tronc caelique, se rendant à la racine d'un lobe rudimentaire du poumon droit; une autre artère issue du tronc caelique, et des- tinée au lobe supérieur droit via le ligament triangulaire		Pneumonie lobaire gauche	Lobe supérieur droit à peu près normal; seul l'autre lobe était en position postéro-médiane n'était en relation avec aucune bronche	L'artère pulmonaire gauche et le poumon gauche étaient plus grands que la normale

Auteurs	Age patients	Sexe	Situation du tissu pulmonaire aberrant	Vascularisation artérielle aberrante	Drainage veineux	Cause du décès	Anomalies associées	Dimensions du tissu aberrant ou autres observations
Eppinger et Schauenstein (suite)							proximale et était hypoplasique; l'artère pulmonaire avait 1 mm et envoyait des branches aux 2 lobes	
Lewisohn (199) (1903)	4 mois	?	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme; un mince pédicule le reliait à la partie postérieure du thorax	1 artère de 2,2 cm de long, de la taille d'une rénale environ, issue de l'aorte		Méningite		4 x 3 x 1,7 cm
Voisin (199) (1903)	4 ans	M	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme	2 artères issues de l'aorte, à hauteur des 10 ^{ème} et 11 ^{ème} artères intercostales	1 veine drainée dans l'hémiazygos			5,7 x 4,3 cm
Muus (202) (1904)	1 jour	M	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme; un épais et court pédicule le reliait à la partie postérieure du diaphragme	1 artère issue de la région de la surrénale		Cyanose		de la taille d'une noix
Bencke (118) (1905)	Nouveau-né	?	Hémithorax gauche; était adhérent à l'estomac	1 artère issue de l'aorte abdominale à travers le hiatus aortique; une branche de cette artère pour le diaphragme	1 veine effectuaient le drainage vers la veine porte, le long de la grande courbure de l'estomac		Enorme hernie diaphragmatique	Le lobe aberrant était aussi grand que les autres lobes gauches
Simpson (201) (1908)	un fœtus à terme		Entre le lobe inférieur droit et le diaphragme; un long et fin pédicule le reliait au médiastin	Une artère rétro-oesophagienne, de la grosseur d'une carotide, issue de l'aorte à hauteur de D10	Plusieurs veines effectuaient le drainage vers les veines oesophagiennes et azygos		Poumon droit normal, mais petit	2 x 1-1/4 pouces

Auteurs	Age patients	Sexe	Situation du tissu pulmonaire aberrant	Vascularisation artérielle aberrante	Drainage veineux	Cause du décès	Anomalies associées	Dimensions du tissu aberrant ou autres observations
Mc Cotter (174) (1910)	65 ans	M	Le parenchyme du lobe inférieur droit était tout à fait normal	Artère de 7 mm de diamètre, issue de l'aorte à hauteur de D10, se rendant au lobe inférieur droit à travers le ligament triangulaire		Maladie cardiaque (dissection anatomique)	Absence de veine satellite	
Sacks (204) (1912)	Nouveau-né	F	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme; un pédicule de 1,5 cm le reliant au diaphragme	1 artère issue probablement de l'artère diaphragmatique	Drainage veineux par une veine se jetant dans l'azygos	Anasarque		Forme d'une pyramide de 6 x 4 x 4 cm
Park (157) (1912)	2-1/2 mois	M		4 artères issues de l'artère diaphragmatique droite et se rendant à la partie inférieure du poumon droit			Artère pulmonaire droite était collabée et plus petite que la gauche; pas de veines pulmonaires droites drainant vers l'oreillette gauche. Une grosse veine drainant du sang du poumon droit dans la veine cave inférieure, juste au-dessus du diaphragme	Le poumon droit était collabé et ferme; une artère bronchique ténue à droite; drainage veineux pulmonaire gauche normal
Dickson et Fraser (175) (1914)	4 mois	M		1 artère issue de l'aorte descendante et cheminant derrière l'oesophage jusqu'au poumon gauche		Non claire; vomissement avant le décès	Atrésie pulmonaire; défaut du septum interventriculaire; crosse aortique dextro-posée; une grosse artère issue de l'aorte à 1/2 pouce au-dessus de l'anneau aortique et se rendant au poumon droit	

Auteurs	Age patients	Sexe	Situation du tissu pulmonaire aberrant	Vascularisation artérielle aberrante	Drainage veineux	Cause du décès	Anomalies associées	Dimensions du tissu aberrant ou autres observations
Doering (181) (205) (1914)	8 mois	F		Artère née de l'artère innominée et se rendant à la partie supérieure du hile droit; cette artère avait 4 mm de diamètre et 12 mm de long		Bronchopneumonie bilatérale	Aplasie de l'artère pulmonaire droite; canal artériel; foramen ovale	Poumon gauche plus grand que le droit
Von Mayenburg (1914)	5 ans	M	Dans l'hémithorax postérieur gauche, à hauteur de la 9 ^{ème} côte	1 artère née de l'aorte descendante	1 veine se rendant à la veine pulmonaire gauche	Appendicite et péritonite		40 x 28 x 3 mm forme rhomboïde
Cockayne et Gladstone (116) (1917)	Nourrison	F	2 lobes aberrants entre le lobe inférieur gauche et l'estomac; chaque lobe était relié à l'aorte par 1 pédicule de 1,75 cm de long	2 artères nées de l'aorte, se rendant au lobe aberrant supérieur; le lobe aberrant inférieur recevait une autre artère	1 veine se jetant dans l'hémiazygos	Décédée quelques instants après la naissance	Hernie diaphragmatique	Lobe supérieur avait la forme d'une poire mesurant 3-4 cm de diamètre; le lobe inférieur avait la forme d'une poire et mesurait 4 x 4,5 x 1,2 cm
Müller (206) (1927)	35 ans			Artère de la taille d'une humérale, issue de la sous-clavière droite et se rendant au hile du poumon droit où elle s'est divisée en un plexus vasculaire		Septicémie	Sténose aortique; atresie de l'artère pulmonaire droite; anomalies cardiaques mineures; petit poumon droit bilobé	
Paul F (180) (1928)	3 ans	F		1 artère grosse comme la moitié d'une aorte, née de l'aorte juste au-dessus du diaphragme et destinée à la base du lobe inférieur gauche, via le ligament triangulaire		Miliaire tuberculeuse	Concomitamment, présence d'une artère pulmonaire normale destinée au lobe inférieur	Artères bronchiques normales. L'injection de Liptodol dans le vaisseau aberrant montre des anastomoses avec la petite circulation

Auteurs	Age patients	Sexe	Situation du tissu pulmonaire aberrant	Vascularisation artérielle aberrante	Drainage veineux	Cause du décès	Anomalies associées	Dimensions du tissu aberrant ou autres observations
Wheeler et Abbott (176) (1928)	29 ans	M		1 artère née de l'aorte, derrière la bronche souche droite, et envoyant des branches aux 2 poumons. Une autre artère plus petite, issue de la partie distale de l'aorte, se rendait au lobe inférieur gauche.		Très importante cyanose	Atresie pulmonaire; anomalie du septum interventriculaire; crosse aortique située à droite; existence d'un petit canal artériel perméable abouché à l'artère pulmonaire droite	
Hewitt (183) (1930)	64 ans	M		1 artère de 1,5 mm de diamètre destinée au hile du poumon gauche, derrière la bronche souche gauche			Il n'avait pas été noté d'autres artères bronchiques destinées au poumon gauche	
Kugel (186) (1931)	3 mois			1 grosse artère issue de la crosse aortique et destinée au hile droit; une autre grosse artère issue d'un canal artériel perméable, et destiné au poumon gauche		Mort en état de cyanose	Atresie de l'orifice pulmonaire; canal artériel perméable; anomalie de septum interventriculaire	
Ingalls (189) (1932)	8 sem.	F		Artère de taille moyenne, née au début de l'aorte descendante, et destinée au poumon droit; une autre artère, issue de l'aorte près du canal artériel, se divisait en 2 branches destinées à chacun des hiles		Bronchopneumonie	Atresie de la partie proximale de l'artère pulmonaire; crosse aortique dextro-positée; coeur biloculaire; toutes les veines pulmonaires étaient drainées dans la veine cave supérieure	Une autre artère issue de l'aorte descendante et destinée au hile droit; coeur en bon état

Auteurs	Age patients	Sexe	Situation du tissu pulmonaire aberrant	Vascularisation artérielle aberrante	Drainage veineux	Cause du décès	Anomalies associées	Dimensions du tissu aberrant ou autres observations
Manca (142) (1933)	4-1/2 mois	F		1 artère de taille moyenne, issue de la face inférieure de la crosse aortique, et qui s'est divisée en 2 branches destinées à chacun des hiles; pas d'anastomoses avec la petite circulation.		Cyanose dès la naissance	Atésie de l'origine pulmonaire; crosse aortique droite; 2 artères bronchiques destinées à droite; anomalie du septum au poulmon gauche. Il n'a pas été constaté l'interventriculaire; hypoplasie de canal ni de ligament artériel	3 artères bronchiques destinées au poulmon droit; 2 artères bronchiques destinées au poulmon gauche. Il n'a pas été constaté l'interventriculaire; hypoplasie de canal ni de ligament artériel
Marfori (207) (1925)	11 mois	F	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme	Plusieurs artères issues de l'aorte, au-dessus du diaphragme	1 veine drainée dans l'hémiazygos			Tissu aberrant de forme sphérique
Menke (156) (1936)	60 ans			1 artère issue de la sous-clavière droite en même temps que le tronc thyro-bicervical, et serpentant jusqu'au poulmon droit, derrière la bronche souche		Inconnue		
Carter et Osborn (209) (1936)	6 jours	F	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme; un pédicule fibreux le reliait au diaphragme	1 artère née de l'aorte à hauteur du tronc caelique		Décédée en cyanose	Large canal artériel perméable; foramen ovale perméable	
Scheidegger (208) (1936)	Nouveau-né	M	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme; un épais pédicule fibreux le reliait au diaphragme	1 artère issue de l'aorte descendante; l'autre petite artère provenant de la rénale gauche	1 veine se jetant dans l'hémiazygos		Défaut d'expansion du poulmon gauche	52 x 45 x 38 mm
Ambrus (162) (1936)	6 jours	F		1 artère de 9,5 mm de diamètre, issue de l'artère innominée, et se rendant à la partie supérieure du hile droit		Hémorragie dans le poulmon droit	Canal artériel perméable, mais non fonctionnel; artère pulmonaire droite aplasique. Persistence du foramen ovale, perméable	Poulmon droit engorgé avec présence de sang dans les alvéoles

Auteurs	Age patients	Sexe	Situation du tissu pulmonaire aberrant	Vascularisation artérielle aberrante	Drainage veineux	Cause du décès	Anomalies associées	Dimensions du tissu aberrant ou autres observations
Cioni (140) (1939)	69 ans	M		Artère de la taille d'une iliaque commune, issue du tiers proximal de la crosse aortique, se dirigeant vers le lobe supérieur droit, se divisant en plusieurs branches au niveau du hile		Pneumonie lobaire; péricardite chronique		Artères pulmonaires normales aux deux poumons
Cioni (140) (1939)	12 ans	F		1 artère de 9 mm de diamètre, issue du tronc caelique, traversant le diaphragme pour rejoindre le lobe inférieur droit		Pneumonie et cyanose	Tétralogie de Fallot avec une valvulite mitrale, aortique pulmonaire. Anomalie du septum interauriculaire	
Batts (154) (1939)	40 ans			1 artère de 8 mm de diamètre et longue de 9 mm, née du tronc caelique, traversant l'hémi-diaphragme droit près du hiatus oesophagien, et se rendant à la partie médio-inférieure du poumon droit		Crise cardiaque. Paralyse générale et empyème	Artères bronchiales droites normales; l'étude par injection a montré que seule la partie moyenne inférieure du poumon droit était vascularisée par l'artère anormale	
Harris et Lewis (112) (1940)	8 ans	F	Abcès et bronchiectasies du lobe inférieur gauche	1 artère aussi grosse que le tronc caelique, issue de l'aorte, à 2 cm au-dessus du diaphragme, se rendant au lobe inférieur gauche via le ligament triangulaire		Décédée à l'opération par lésion du vaisseau aberrant		
Moore (179) (1940)			Kyste infecté du lobe inférieur	1 artère issue de l'aorte, à 1 pouce au-dessus du diaphragme, cheminant à travers d'importantes adhérences jusqu'au lobe atteint		Trouvaille chirurgicale		

Auteurs	Age patients	Sexe	Situation du tissu pulmonaire aberrant	Vascularisation artérielle aberrante	Drainage veineux	Cause du décès	Anomalies associées	Dimensions du tissu aberrant ou autres observations
Berry (210) (1941)			Lobe inférieur gauche	1 artère issue de l'aorte thoracique au-dessus du hile				
Thomas (141) (1941)	3 mois	F		Grosse artère née de l'aorte, au niveau de l'origine de l'artère innominée gauche, et se rendant vers le hile du poumon gauche		Affection cardiaque et broncho-pneumonie	Anomalie des septa interauriculaire et interventriculaire; crosse aortique; crosse aortique dextroposée. l'ordre : sous clavière droite, crosse aortique commune droite, artère innominée gauche	Pas de canal artériel ni de ligament artériel; branches de l'aorte dans la crosse aortique; crosse aortique dextroposée. l'ordre : sous clavière droite, crosse aortique commune droite, artère innominée gauche
Arce (37) (1942)	15 ans	M	Bronchiectasies du lobe inférieur gauche	1 artère systémique de 5 mm de diamètre, issue de l'aorte, au-dessus du diaphragme, se rendant au lobe inférieur gauche via le ligament triangulaire, à travers des adhérences diaphragmatiques		Trouvaille lors de l'opération. Lobectomie inférieure gauche		
Davis et Cunz (77) (1944)	Nouveau-né	M	Entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme, attaché au diaphragme	1 artère issue d'une branche de l'aorte, près du diaphragme	1 veine se drainant dans l'azygos		Grosse hernie diaphragmatique gauche	1-1/2 x 3/4 pouce
Raigh (212) (1944)	2 cas identiques		Kystes congénitaux du lobe inférieur (le côté n'a pas été mentionné)	Chaque cas, comme un cratère ordinaire, ayant traversé le diaphragme pour irriguer le lobe atteint dont le côté n'a pas été indiqué, de même que l'origine des vaisseaux				
Sweet et White (213) (1944)	28 ans	F	Lobe supérieur gauche	1 artère plus grosse que l'aorte ascendante, née du 1/3 distal de la crosse aortique, se divisant en 2 branches pour le poumon gauche.		Cas chirurgical. Lobectomie supérieure gauche	Atésie de l'artère pulmonaire gauche. Anomalie cardiaque	Hémorragie dans le lobe supérieur gauche due à la rupture de branches athéromateuses de l'artère pulmonaire anormale

Auteurs	Age patients	Sexe	Situation du tissu pulmonaire aberrant	Vascularisation artérielle aberrante	Drainage veineux	Cause du décès	Anomalies associées	Dimensions du tissu aberrant ou autres observations
Brown et Robbins (82) (1944)	21 ans	F	Kyste infecté dans un lobe accessoire au niveau du lobe inférieur droit	1 artère issue de l'aorte thoracique se rendant à la partie bien fissurée du segment postéro-latéral de la bifurcation basale du lobe inférieur gauche		Cas chirurgical. Lobectomie inférieure gauche		Une branche normale de l'artère pulmonaire irrigait le lobe inférieur gauche
Pryce (22) (1946) Première description de l'entité pathologique	7 patients dont les âges variaient entre 7 et 59 ans	5 M 2 F	Lobe inférieur gauche dans quatre cas et lobe inférieur droit dans trois cas. Première description de l'entité pathologique	Dans quatre cas, artère aberrante identifiée comme issue de l'aorte. Dans deux cas, on a vu l'artère aberrante émerger de derrière le péricarde sans qu'on ait vu son origine. Dans un cas, artère non vue à l'oeil	Dans les 7 cas le drainage se faisait dans le système veineux pulmonaire			
Valle et White (88) (1947)	9 mois	M	Sous l'hémi-diaphragme gauche	Plusieurs grosses artères issues de l'aorte		A vomit avant la mort; la cause du décès est inconnue	Diaphragme aminci	4 x 3 x 2 cm
Douglas (41) (1948)	15 ans	F	Lobe inférieur gauche qui était abcédé	Artère de 6 mm de diamètre, issue soit de l'aorte, soit d'une artère intercostale, et destinée à la base du lobe inférieur gauche		Cas chirurgical. Lobectomie inférieure gauche		Abcès du lobe inférieur gauche
Douglas (41) (1948)	22 ans	F	Lobe inférieur gauche, qui était abcédé et fortement adhérent à la gouttière paravertébrale	1 artère de 4 mm de diamètre issue de l'aorte et destinée au lobe inférieur gauche		Cas chirurgical. Lobectomie inf. gauche		
Douglas (41) (1948)	20 ans	F	Lobe inférieur gauche; formé de kystes congénitaux infectés	1 artère de 4 mm de diamètre, issue de l'aorte et destinée à la partie malade du lobe inférieur gauche, par le ligament triangulaire		Cas chirurgical	L'injection de l'artère anormale a montré les branches de l'artère aberrante jusque dans l'aïre séquencée	
Douglas (41)	13 ans	M	Lobe inférieur gauche; formé de multiples kystes congénitaux	1 artère de 5 mm de diamètre issue de l'aorte, cheminant jusqu'au lobe inférieur gauche entre le diaphragme et la plèvre pariétale		Décédé à l'opération par section de vaisseau aberrant	Fortes adhérences entre le lobe inférieur gauche; une branche normale de l'artère pulmonaire irrigait également le lobe inférieur	

Chapitre II

LES TYPES DE SEQUESTRATIONS

On distingue comme types de séquestrations :

- 1) La séquestration extralobaire
- 2) La séquestration intralobaire
- 3) Les séquestrations atypiques

I. Séquestration extralobaire

1. Définition

La séquestration extralobaire est constituée de tissu pulmonaire anatomiquement et physiologiquement séparé du parenchyme pulmonaire adjacent : il s'agit d'un véritable lobe ou poumon accessoire, avec son revêtement pleural propre, sans connexion avec le tissu pulmonaire homolatéral. La malformation parenchymateuse est irriguée par une artère systémique issue le plus souvent de l'aorte ou d'une de ses branches.

De nombreux synonymes ont été utilisés pour les séquestrations extralobaires; les termes les plus fréquemment retrouvés sont: lobe trachéal accessoire (Barr et d'Abreu (79) en 1949, Lindskog, Liebow et Glenn (172) en 1962); poumon ou lobe accessoire inférieur (de Bakey, Arey et Brunazzi (81) en 1950, Bruwer (173) en 1954); aberration pulmonaire (Gans et Potts (115) en 1951); lobe de Rokitsky (Boyden (140) en 1955, Bergman et Flance (147) en 1956); poumon surnuméraire (Saint Raymond, Hardy et Robbins (217) en 1956); lobe accessoire (Borrie, Litcher et Rodda (2) en 1963); poumon accessoire (Howard (110) en 1963).

Les séquestrations extralobaires sont beaucoup moins fréquentes que les séquestrations intralobaires. Sur un total de 12 séquestrations traitées, Saegesser et collaborateurs (24) notent seulement 2 séquestrations extralobaires, les 10 autres étant des intralobaires. Sur les 6 cas de Santy et collaborateurs (10) aucun n'est extralobaire, de même qu'il n'y a aucune séquestration extralobaire sur les 6 cas publiés par le Brigand et collaborateurs (69). Gerle (17) et collaborateurs repassant en revue un collectif de 13 cas de séquestrations communiquant avec le tractus digestif, dont trois de leur propre casuistique, en dénombrent 6 extralobaires et 7 intralobaires; mais il faut souligner qu'il s'agissait d'un relevé de séquestrations communiquant avec le tractus digestif, et l'on sait que les séquestrations extralobaires sont celles qui ont le plus fréquemment des connexions avec le tube digestif. Il n'est donc pas étonnant que dans ce collectif de Gerle et collaborateurs, on note un pourcentage élevé de séquestrations extralobaires. Dans la publication de Merlier et collaborateurs (13) portant sur 33 séquestrations

qualifiées de typiques, on relève 8 séquestrations extralobaires seulement et 25 intralobaires. Carter (26) lui, disserte sur un collectif plus important, réuni dans la littérature et portant sur 233 cas de séquestrations; sur ces 233 séquestrations, 198 sont intralobaires, 30 extralobaires, et 4 sont qualifiées de mixtes, c'est-à-dire à la fois intralobaires et extralobaires. Notre casuistique de la Clinique chirurgicale de Genève porte sur 3 séquestrations qui sont toutes les trois des séquestrations intralobaires opérées chez des femmes.

On voit donc que la séquestration extralobaire est relativement plus rare que la séquestration intralobaire. Il est fort probable que cela soit en partie dû au fait que la séquestration extralobaire, du fait de son manque de connexion avec le reste du poumon, s'infecte rarement, et, s'infectant rarement, elle reste muette, donc de découverte plus fortuite.

2. Topographie

Les séquestrations extralobaires ont une topographie assez variable. Nous distinguerons successivement :

- les localisations supra-diaphragmatiques
- les localisations diaphragmatiques et intraphréniques
- les localisations sous-diaphragmatiques

a) Localisations supra-diaphragmatiques

Ce sont de loin les plus fréquentes. En ce qui concerne la position dans les poumons, les séquestrations extralobaires comme les intralobaires, siègent le plus souvent à gauche. Selon Smith (12) 90 % des séquestrations extralobaires siègent à gauche contre 60 % pour les séquestrations intralobaires. Cependant, certains auteurs contestent cette prédilection pour la sinistroposition, et trouvent que toutes les séquestrations siègent indifféremment à gauche et à droite.

Pour Pryce (22) seules les séquestrations extralobaires siègent très fréquemment à gauche.

Les séquestrations extralobaires-supraphréniques siègent généralement au niveau du sinus costo-diaphragmatique postérieur; elles sont tantôt pédiculées dans la cavité thoracique, tantôt rattachées à la colonne vertébrale, tantôt incluses dans le ligament triangulaire; elles peuvent être accolées au lobe inférieur, et sont alors susceptibles d'être confondues avec une séquestration intralobaire si on ne fait pas minutieusement l'inventaire bronchique. C'est dans ce cas qu'elles peuvent s'infecter aussi facilement que les séquestrations intralobaires.

Le siège au sommet est rare, mais il a été noté par divers auteurs: en 1951, Gans et Potts (115) ont rapporté un cas de séquestration extralobaire du lobe supérieur gauche communiquant avec l'oesophage. En 1955,

Cohn et Hopeman (129), Witten et collaborateurs, tous cités par Blesovsky (64) ont décrit des séquestrations pulmonaires extralobaires siégeant aux lobes supérieurs.

Parfois, la séquestration extralobaire supraphrénique occupe la cavité pleurale (77, 78, 79), ce qui explique les termes de lobes accessoires ou poumons surnuméraires parfois appliqués aux séquestrations extralobaires. On relève également dans la littérature des localisations intrapéricardiques, en association fréquente avec une communication pleuro-péricardique (96, 97).

b) Localisations phréniques et intraphréniques

Les séquestrations extralobaires peuvent siéger sur le diaphragme : dans le cas rapporté par Stolze (86), le poumon accessoire, situé sur le diaphragme, était séparé en deux parties par des faisceaux musculaires d'origine diaphragmatique. Landenberger (87) publie un cas de séquestration extrapulmonaire bilobée, située sur le muscle phrénique, et y ayant pénétré "par vice musculaire". Dans le cas de Seltsam (85), le poumon surnuméraire était relié au diaphragme par des fibres musculaires striées. Quant à Berman et collaborateurs (39) ils rapportent un cas où la séquestration reposait également sur le diaphragme et mesurait 1 x 5 x 4 cm. La publication de Gerle et collaborateurs (17) portait sur une malformation extralobaire reposant sur le diaphragme et communiquant avec l'estomac à travers le diaphragme. Dans certains cas, l'épaisseur même du muscle phrénique est le siège de la séquestration extralobaire : tels sont les cas signalés par Valle et White (88), Bolivar (90), Kessler et Maier (91), Heath et Walls (89); telle est également la situation dans le 2^{ème} cas de Berman (39) où la séquestration, intraphrénique, était constituée par des kystes contenant une substance gélatineuse, et où la vascularisation provenait entièrement des vaisseaux phréniques.

c) Localisation sous-phrénique

Les localisations sous-diaphragmatiques des séquestrations extralobaires ne sont pas une rareté : c'est le "poumon abdominal". Six cas de Valle et White (88) siègent sous le diaphragme. Kafka et Beco (11) ont relevé le cas d'un enfant de 15 mois chez qui le poumon accessoire était accolé à la face postérieure de l'estomac, sur le fondus et le cardia, à tel point que le diagnostic préopératoire était celui de tumeur rétro-péritonéale. Vogel (101) a même trouvé un poumon aberrant juste à droite du rein gauche, la partie supérieure de ce poumon se situant dans le hiatus aortique du diaphragme. Dans un autre cas de Vogel (101), le poumon aberrant était situé entre la paroi gauche du diaphragme et le rein.

Il faut enfin signaler des localisations extra-caelomiques, dans la paroi antérieure du thorax (Wolbach (99), Farber (98) Seybold et Claggett (100)).

3. Connexion avec les viscères

Les séquestrations extralobaires peuvent être reliées aux viscères abdominaux, à l'aorte, au cœur, par un pédicule plus ou moins développé.

C'est Klebs et collaborateurs (222) qui décrivirent pour la première fois en 1874 la connexion entre une malformation pulmonaire extralobaire et le tractus digestif.

Le pédicule de connexion entre la séquestration et les viscères renferme des vaisseaux, des canaux dont la structure est généralement celle d'une bronche plus ou moins différenciée. Beneke (118) a publié un cas où le pédicule de connexion contenait une grosse bronche.

Quelquefois, les canaux ont une structure en partie bronchique, en partie rappelant celle de l'organe auquel ils relient la masse séquestrée : dans les publications de Scheidegger (208) et de Stolze (86), les canaux contenus dans le pédicule (lequel était transphrénique et reliait la séquestration à l'estomac) présentaient une structure gastrique dans leur portion sous-diaphragmatique et bronchique dans leur partie supra-phrénique.

Le plus souvent, les connexions se font entre la masse extralobaire séquestrée et l'estomac, l'oesophage ou le diaphragme. Paul (180) et Beneke (118) rapportent chacun un cas où la connexion reliait la séquestration extralobaire à la paroi gastrique à travers le diaphragme. Chez le bébé de 7 mois dont parle Gibson (19), la malformation pulmonaire était reliée à l'estomac par une fistule ressemblant à une bronche principale, Muus (214) et Scheidegger (208) observent chacun un pédicule inséré dans la paroi gastrique à travers le diaphragme. Sur les 13 cas de séquestrations reliées au tube digestif, Gerle et collaborateurs (17) dénombrent 6 séquestrations extralobaires dont les connexions étaient réparties comme suit : 2 étaient reliées au fond de l'estomac, 3 au bas oesophage, 1 à la partie moyenne de l'oesophage.

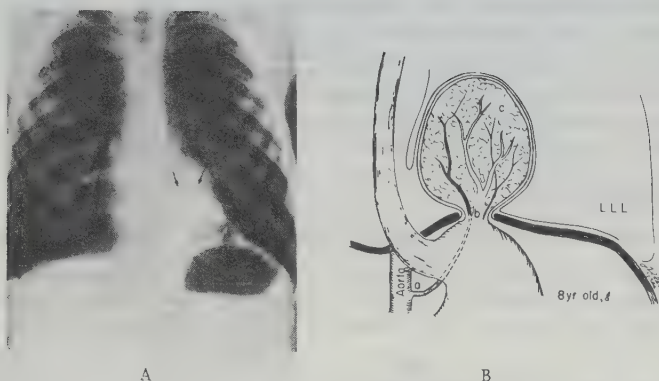


Figure 1 (Gerle et Coll.¹⁷)

Séquestration extralobaire communiquant avec le fondus gastrique :

A : Radiographie thoracique standard de face, montrant la partie postéro-médiane de l'hémi-diaphragme gauche (une partie de la poche à air gastrique s'étend dans cette zone, comme l'indiquent les flèches blanches; l'image triangulaire, en tissu mou, située au-dessus de la poche à air gastrique, représente la séquestration pulmonaire, comme indiqué par les flèches noires).

B : Illustration schématique de l'anomalie :

a - artère aberrante d'origine aortique; b - communication entre la séquestration extralobaire; c - le fondus gastrique.

Lorsque les séquestrations communiquent avec le tube digestif, en particulier l'oesophage et l'estomac, il y a souvent une symptomatologie évocatrice : accès de toux perprandiaux, hématurie. Les formes connectées aux viscères sont celles qui s'infectent le plus.

II. Séquestration intralobaire

1. Définition

A l'inverse de la séquestration extralobaire, la séquestration intralobaire est constituée par du tissu pulmonaire anormal inclus dans un parenchyme parfaitement sain; elle est donc dans la plèvre viscérale. Conformément à la définition de la séquestration, la masse pulmonaire anormale est vascularisée par une ou plusieurs artères systémiques provenant le plus souvent de l'aorte ou de l'une de ses branches; le drainage veineux se fait généralement dans les veines pulmonaires. Le système bronchique peut communiquer, et communique souvent, avec l'arbre trachéo-bronchique habituel, ce qui a comme conséquence la fréquence des surinfections dans les séquestrations intralobaires.

Dans la littérature, on trouve les termes suivants pour désigner la séquestration intralobaire : dysembryopathie pulmonaire (Bert et Fischer) (226) en 1904, Petrikova, Polak et Stolz (227) en 1952; kyste pulmonaire de l'intestin primitif ou kyste entérique (Hössli (228) en 1950, Roemer et Mollowitz (229) en 1957); kyste congénital du poumon (Kergin (131) en 1952), kyste intrapulmonaire (Wyman et Eyler (230) en 1952); kyste congénital bronchopulmonaire (Eaker, Hannon et French (68) en 1958); séquestration bronchopulmonaire (Warner, Britt et Riley (114) en 1958).

2. Topographie

La séquestration intralobaire siège le plus souvent à gauche. Pour Smith (34), 60% des séquestrations intralobaires siègent à gauche, contre 90 % pour les extralobaires. Pour Pryce (22) seules les séquestrations extralobaires ont très fréquemment leur siège à gauche, les intralobaires siégeant indifféremment soit à droite, soit à gauche.

Lorsqu'elle siège à gauche, la séquestration occupe généralement le lobe inférieur, plus précisément le segment postéro-basal. Pour Parke (130), la prédilection des séquestrations pour le segment postéro-basal découle de la dépendance de la masse séquestrée vis-à-vis d'une vascularisation artérielle; pour lui, le segment postéro-basal, qui peut être irrigué par les artères systémiques à travers le ligament triangulaire, est virtuellement la seule partie du poumon qui puisse survivre sans vascularisation pulmonaire.

Cependant, il faut relever que, plus rarement il est vrai, les séquestrations peuvent siéger aux lobes supérieurs. On estime à 14 % les séquestrations intralobaires qui siègent aux lobes supérieurs : Mannix et Haight en dénombrent 2 sur 15 cas de séquestrations intralobaires (42); Abul Wafa relève un cas (43), M. Witten et collaborateurs (16) signalent 3 cas sur une série de 21 cas de séquestrations intralobaires opérées, soit 14 %. Sur 12 séquestrations traitées par Saegesser (24), 10 étaient intralobaires, et l'une d'elle siégeait au lobe supérieur droit avec bronche trachéale anormale. Le cas d'Anderson et collaborateurs (74) était une séquestration intralobaire du lobe supérieur droit, vascularisée par des branches de la sous-clavière. Dans un collectif de 114 cas de séquestrations intralobaires réunis dans la littérature, Turk et Lindskog (4) dénombrent 2 séquestrations lobaires supérieures droites et 1 séquestration lobaire supérieure gauche.

Dans notre casuistique de la Clinique chirurgicale de Genève, nous n'avons relevé aucun siège aux lobes supérieurs.

3. Connexions avec les viscères

Contrairement à certaines affirmations selon lesquelles les connexions avec les viscères sont le seul fait des séquestrations extralobaires, il est maintenant admis que les séquestrations intralobaires peuvent elles aussi présenter des connexions avec les organes environnants, quoique plus rarement que pour les séquestrations extralobaires; de nombreux exemples ont été signalés dans la littérature.

Les connexions les plus fréquemment rencontrées se font avec l'oesophage. Sur 13 cas recensés de séquestrations ayant des connexions avec le tractus digestif, Gerle et collaborateurs (17) dénombrent 7 cas de séquestrations intralobaires; un de ces 7 cas présentait une connexion avec le fondus gastrique, les 6 autres étant reliés au bas oesophage. Quant à Rubin et coll. (143) leur séquestration intralobaire communiquait avec une fistule oeso-bronchique. Beskin et coll. (3) décrivent une séquestration intralobaire inférieure gauche contenant du tissu pancréatique et reliée à l'oesophage par une duplication de celui-ci. Le patient de Das et coll. (126) présentait un diverticule oesophagien de 10 cm qui reliait l'oesophage à une séquestration intralobaire inférieure gauche. Dans le cas rapporté par Binet et collaborateurs (56) une bronche oesophagienne reliait la séquestration intralobaire à l'oesophage.

Figure 2



Figure 2 (Gerle et Coll.¹⁷)

Séquestration intralobaire communiquant avec le bas oesophage :

A : Radiographie faite sous ingestion de baryum, montrant la connexion perméable entre la grosse lésion "kystique" intralobaire du lobe inférieur gauche et le bas oesophage.

B : Illustration schématique de l'anomalie :

a - artère aberrante d'origine aortique; b - communication entre la séquestration intralobaire; c - et le bas oesophage.

Figure 3

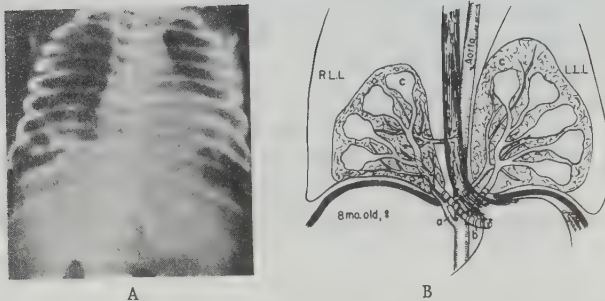


Figure 3 (Gerle et Coll.¹⁷)

Séquestration intralobaire bilatérale communiquant avec le tractus digestif :

A : Radiographie thoracique standard de face, montrant des infiltrats bilatéraux des bases, mêlés à des zones radiotransparentes, d'aspect kystique, plus accentuées à gauche.

B : Illustration schématique des images pathologiques mettant en évidence la principale artère de la séquestration (a) la communication (b) entre la séquestration intralobaire bilatérale (c) et le tractus digestif.

Les opinions divergent quant à l'existence ou non d'un plan de clivage entre le tissu intralobaire séquestré et le parenchyme pulmonaire sain.

4. Les deux formes de séquestrations intralobaires

L'inventaire bronchique du parenchyme pulmonaire non séquestré permet de distinguer deux types de séquestrations intralobaires.

a) Type Pryce : Lorsque la séquestration intralobaire se développe aux dépens d'un bourgeon normal de l'ébauche pulmonaire, l'inventaire bronchique du poumon restant permet de constater qu'il manque une bronche à ce poumon; c'est la séquestration intralobaire de type Pryce. Dans ce cas, l'artère aberrante peut bien irriguer également le poumon sain, et il peut exister une certaine interpénétration entre la zone séquestrée et le parenchyme pulmonaire normal; l'exérèse segmentaire de la séquestration est de ces faits impossible.

b) Type Le Brigand (69) - Duprez (105) : Lorsque la séquestration intralobaire se développe aux dépens d'une ébauche bronchique surnuméraire, l'inventaire du poumon restant montre que toutes les bronches sont là et qu'il n'en manque aucune: c'est la séquestration intralobaire de type Le Brigand - Duprez; dans ce cas, l'artère aberrante se distribue exclusivement à la masse séquestrée. Théoriquement, l'exérèse segmentaire de la séquestration est dans ce cas précis possible, mais les

remaniements inflammatoires du voisinage rendent cette possibilité théorique irréalisable dans les faits.

Dans les deux cas, il existe dans le hile de la séquestration, en plus de l'artère aberrante, une bronche ébauchée et borgne.

III. Les séquestrations atypiques

A côté des formes classiques de séquestrations pulmonaires avec malformation bronchopulmonaire et artère aberrante, il existe deux formes atypiques de séquestrations, qui peuvent d'ailleurs être aussi bien intralobaires qu'extralobaires. Ce sont :

1) La séquestration parenchymateuse pure sans artère anormale.

2) La séquestration artérielle pure sans malformation bronchopulmonaire.

1. Séquestration broncho-parenchymateuse pure sans artère anormale

Au niveau des lobes inférieurs, on rencontre parfois du tissu pulmonaire anormal unikystique ou polykystique, qui présente sur le plan morphologique les caractéristiques d'une séquestration pulmonaire, mais auquel il manque une artère systémique aberrante. Certains auteurs, dont Clagett et Mac Donald, ont donné à ces formations le nom de séquestrations pulmonaires sans artères anormales. De telles malformations ont même été décrites au sommet (cas N° 7 de la publication de Lebrigand et collaborateurs (69)) par des auteurs qui, malgré l'absence d'artère aberrante, les ont considérées comme répondant typiquement à une séquestration.

Il convient bien sûr d'éliminer de l'appellation de séquestration sans artère anormale tous les cas où, pour une raison ou une autre, l'artère aberrante, comme le souligne Pryce, a pu passer inaperçue lors de l'intervention, ou n'aurait pu être identifiée qu'à l'étude histologique, en raison par exemple d'une thrombose ou d'une oblitération par endartérite. Hormis ces cas qui ne méritent donc pas l'appellation de séquestration parenchymateuse pure, il existe sans conteste des cas de tissus pulmonaires malformatifs situés aux endroits habituels des séquestrations classiques, ayant les caractéristiques histologiques des séquestrations habituelles, mais dans lesquels les recherches les plus minutieuses ne mettent en évidence aucune artère anormale.

Merlier et collaborateurs (13) dans leur collectif de 46 cas de séquestrations, distinguent 5 cas de séquestrations parenchymateuses pures, dont 2 extralobaires et 3 intralobaires. Dans les 3 cas de séquestrations intralobaires, l'aspect radiologique était très voisin de celui d'une séquestration typique: image hydro-aérique à topographie postéro-basale; la structure histologique broncho-parenchymateuse d'allure kystique, plus ou moins différenciée, était très évocatrice d'une séquestration; ni à l'angiographie, ni à l'artériographie sélective, ni à l'intervention, ni à la dissection de la pièce, ni à l'histologie, on n'avait

mis en évidence d'artère anormale; les auteurs précisent que ces 3 séquestrations étaient toutes de type Pryce, c'est-à-dire qu'il manquait chaque fois au poumon restant une bronche, termino-basale, remplacée dans un cas par un cordon fibreux partant de la bronche basale et se terminant au pôle supérieur de la zone kystique. Quant aux séquestrations extralobaires sans artère anormale, les auteurs rapportent que l'une d'elles coexistait avec une autre séquestration extralobaire du médiastin antéro-moyen, typique, celle-là; l'autre séquestration extralobaire atypique était une surprise histologique chez un jeune garçon de 19 ans opéré pour hernie diaphragmatique congénitale; là encore, les études n'ont permis de mettre en évidence aucune artère anormale.

Pour certains auteurs (Delarue et collaborateurs (55)), les anomalies pulmonaires sans artère aberrante ne doivent pas être classées parmi les séquestrations, et doivent être considérées comme une "variété d'hypoplasie pulmonaire kystique et localisée, dont l'anomalie est constituée par une hypervascularisation bronchique".

2. Séquestration artérielle pure sans malformation broncho-pulmonaire

Il arrive qu'une artère systémique aberrante vascularise un tissu pulmonaire tout à fait normal, ne comportant aucune des altérations que l'on rencontre généralement dans les séquestrations pulmonaires classiques. La première description de ce genre d'anomalie revient à Huber en 1777 (158). Des cas identiques ont par la suite été rapportés : Maugers en 1802 (159); Meckel en 1820 (165); Hyrtel en 1839 (171); Park en 1912 (157) où existaient deux artères nées séparément pour chaque poumon; Batts en 1929 (154); Harris et Lewis en 1940 (112); Davis et Gunz en 1944 (77).

Dans le cas de ces auteurs, on peut objecter que l'anomalie broncho-pulmonaire a pu passer inaperçue, dès lors que, non avertis à l'époque de l'existence de la malformation parenchymateuse, ils n'ont pas pensé à la rechercher. Dans le cas de Harris et Lewis, l'anomalie était peut-être noyée dans une suppuration parenchymateuse dominante. Mc Cotter (174) lui, signale expressément que le lobe inférieur droit, vascularisé par l'artère systémique de 7 mm de diamètre (issue de l'aorte descendante à hauteur de D10) était parfaitement normale.

Plus tard cependant, de nombreux auteurs, bien au fait de l'existence des séquestrations pulmonaires, ont également décrit des cas d'artères systémiques aberrantes irriguant un parenchyme pulmonaire sans malformation : c'est le cas de Pryce, ainsi que de Merlier et collaborateurs (13) qui en rapportent deux cas sur une observation de 46 séquestrations. Quant à McLaughlin et collaborateurs (54), ils décrivent un cas dans lequel ils ne mettent en évidence aucune anomalie bronchopulmonaire, après étude par la technique de l'injection de latex et en tranches fines. Painter et collaborateurs (223) publient en 1968 le cas d'une artérialisation systémique sans séquestration broncho-pulmonaire.

Si l'on se réfère à la théorie de la capture de Pryce, la présence d'une artère systémique aberrante sans séquestration broncho-pulmonaire peut s'expliquer par le développement normal de l'ébauche capturée sans rupture du vaisseau anormal sur lequel s'exerçait la traction : c'est l'opinion de Rosenthal (22) Bruwer, Clagett et Mac Donald (173).

Chapitre III

PATHOGENIE DES SEQUESTRATIONS

I. Rappels embryologiques

Tous les auteurs sont unanimes pour affirmer que l'évolution embryonnaire du poumon commence à partir du 22^e-24^e jour de la vie embryonnaire, c'est-à-dire chez l'embryon, de 2 à 3,75 mm, pour se terminer à la fin du 2^e mois, c'est-à-dire, au 60^e jour civil de la gestation.

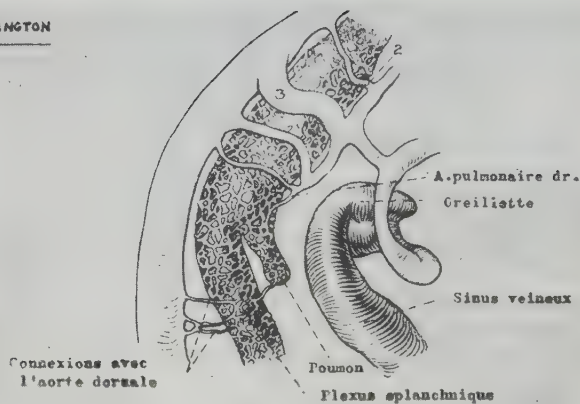
La première ébauche broncho-pulmonaire, d'où naîtra tout le système respiratoire, apparaît à la 4^e semaine, sous forme d'une évagination de la portion ventrale de l'intestin primitif, à une faible distance du bord inférieur de la dernière paire des poches pharyngées.

Ce bourgeon va se transformer en une gouttière, le tube laryngo-trachéal.

Entre le 26^e et 28^e jour se produit la séparation oeso-trachéale, qui est complète dans son tiers inférieur; à ce stade sont apparus les bourgeons bronchiques latéraux et leur orientation primitive: ils se sont substitués au bourgeon pulmonaire initial.

A cette période, la vascularisation des bourgeons est exclusivement assurée par le "réseau systémique": il s'agit des mailles vasculaires issues du plexus splanchnique primitif et formant le plexus post-branchial de Huntington (235). Huntington pensait qu'il existait des connections postérieures entre ce plexus post-branchial et le plexus splanchnique qui entoure l'oesophage (235). Il n'en est rien (Congdon 225): la seule vascularisation provenant des aortes dorsales est assurée par le réseau vasculaire, autour de l'ébauche pulmonaire primitive. C'est ce réseau vasculaire systémique qui donnera plus tard les artères bronchiques.

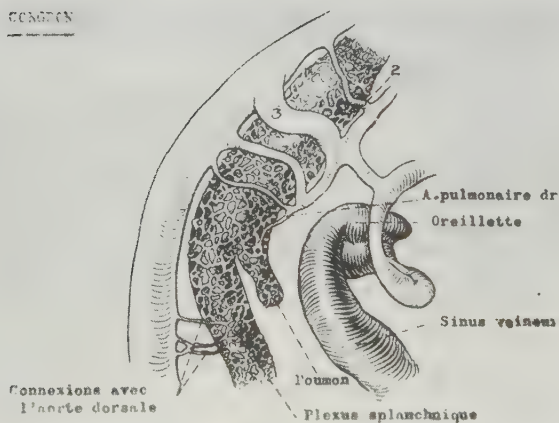
HUNTINGTON



A

Figure 4

CONGDON



B

Schéma illustrant le développement de la vascularisation de l'ëbauche pulmonaire. Selon Huntington (A) il existe des connexions entre le plexus splanchnique entourant l'oesophage et le réseau vasculaire formant un manchon autour de l'ëbauche pulmonaire (schéma supérieur). Selon Congdon (B) ces connexions n'existent pas; seules les futures artères bronchiques constituent des connexions entre les vaisseaux pulmonaires et le plexus splanchnique.

Entre le 28^e et le 30^e jour, le clivage oeso-trachéal est terminé; il se constitue une vascularisation particulière pour les poumons : aux dépens de la portion antérieure du 6^e arc aortique naissent, pour chaque hémithorax les deux artères pulmonaires qui s'anastomosent avec le plexus de Huntington; les premières veines pulmonaires et les cavités pleurales apparaissent.

Le développement progressif du système artériel pulmonaire va provoquer la résorption des anastomoses postérieures du plexus de Huntington, à l'exception de celles-là qui sont destinées à devenir les artères bronchiques.

Lorsque, pour une raison ou pour une autre, les bourgeons ne se divisent pas ou se divisent de façon anormale, les uns par rapport aux autres, ou lorsque apparaissent des bourgeons surnuméraires, il se constituera une série de malformations. Si, d'autre part, pour une raison ou pour une autre, la résorption d'une ou de plusieurs des anastomoses postérieures du plexus de Huntington - normalement destinées à disparaître - ne se fait pas à la fin de la vie embryonnaire, nous aurons une artère ou des artères anormales d'origine systémique.

II. Pathogénie :

De nombreuses théories ont été avancées pour expliquer l'origine des séquestrations pulmonaires.

On peut distinguer deux grands groupes de théories :

A) Pour certains auteurs, les séquestrations pulmonaires constituent des affections acquises.

B) Pour d'autres, il s'agit d'affections congénitales.

A) Théories de l'origine acquise des séquestrations

Pour Gebauer et Mason (57) les séquestrations pulmonaires résultent d'un processus pathologique acquis et non congénital, et cette conception doit être appliquée pratiquement à tous les cas jusque là rapportés dans la littérature et considérés comme des anomalies congénitales. Ces auteurs considèrent les séquestrations pulmonaires comme confondues avec la bronchiectasie, la maladie kystique et les anomalies pulmonaires secondaires et aberrantes. Pour expliquer la présence des artères aberrantes, les auteurs avancent que les artères systémiques médiastinales et bronchiques, particulièrement les artères bronchiques, sont susceptibles de développements surprenants résultant d'infections broncho-pulmonaires graves et prolongées, plus spécialement après les infections qui surviennent précocement et qui sont accompagnées d'un certain degré d'obstruction de l'artère pulmonaire; pour ces auteurs l'absence frappante de séquestration pulmonaire chez des milliers de nouveau-nés autopsiés serait un fort argument en faveur de leur hypothèse. Cependant, il n'est pas exact que des séquestrations n'aient pas été trouvées chez les nouveau-nés.

Actuellement tout le monde est à peu près d'accord pour rejeter une étiologie acquise aux séquestrations pulmonaires.

B) Les théories de l'étiologie congénitale

L'explication la plus probable des séquestrations pulmonaires, celle à laquelle la plupart des auteurs se sont ralliés actuellement, est qu'il s'agit d'un trouble du développement embryonnaire. Cependant, si tout le monde semble d'accord sur cette conception pathogénique, les avis divergent quant à la nature exacte des phénomènes pathologiques.

A ce sujet on distingue deux grands groupes de propositions étiopathogéniques :

1) Les théories qui disent que les deux anomalies (artérielle et broncho-pulmonaire) sont deux entités indépendantes l'une de l'autre

Pour Eppinger (161, 198), Davis et Gunz (77), Mac Cotter (174), et beaucoup d'autres qui ont étudié le problème des poumons accessoires, l'anomalie artérielle et l'anomalie vasculaire sont indépendantes l'une de l'autre.

En 1951, Tossati et Gravel (221) écrivent: "nous ne croyons pas que l'artère anormale a pu persister tout simplement pour fournir à un lobe kystique surnuméraire, ou que l'artère anormale a pu causer l'ectopie d'une masse broncho-pulmonaire jusque là non détachée de l'arbre bronchique. Notre opinion est qu'il est plus probable que la transformation kystique du poumon et la vascularisation anormale sont provoquées par une malformation embryonnaire commune : les kystes sont dus à une anomalie de division du bourgeon pulmonaire et l'artère anormale qui irrigue cette aire kystique a pu persister comme elle a pu s'atrophier".

Pour Boyden (193) la présence simultanée des deux anomalies vasculaire et broncho-pulmonaire résulte d'une simple coïncidence. Boyden avance comme argument qu'une agénésie pulmonaire associée ou non à une anomalie des arcs aortiques peut être obtenue expérimentalement chez le fœtus du rat en donnant à la mère une nourriture carencée en vitamine A.

2) Les théories qui affirment qu'il existe une relation de cause à effet entre les deux anomalies :

L'existence presque constante d'une artère aberrante issue de l'aorte et se distribuant aux séquestrations extralobaires et intralobaires fait dire à la plupart des auteurs qu'il existe une relation de cause à effet entre les deux malformations. Mais les avis sont partagés dès qu'il s'agit de savoir quelle est l'anomalie primaire.

a) Pour les uns, l'apport sanguin aberrant est secondaire à la séquestration broncho-parenchymateuse. Dans ce cadre d'idées, trois théories s'affrontent :

- Théorie du bourgeon accessoire : Pour certains auteurs, dont Eppinger et Schauenstein (198) la séquestration pulmonaire résulte de l'apparition au cours du développement embryonnaire, à un point quelconque de l'intestin antérieur primitif, à distance de l'ébauche normale, d'un bourgeon accessoire ou bourgeon surnuméraire; les connexions normales du plexus splanchnique primitif, entraînées par l'ébauche accessoire, persistent pour assurer la vascularisation de cette ébauche. Ce tissu accessoire, à potentialité multiple, avec sa vascularisation propre, migre en direction caudale en même temps que l'ébauche broncho-pulmonaire normale pour aboutir à une séquestration intralobaire.

La théorie d'Eppinger et Schauenstein, avancée pour la séquestration intralobaire peut être étendue à toutes les formes de séquestrations. Le moment auquel apparaît sur l'intestin primitif le bourgeon accessoire détermine probablement la nature intralobaire ou extralobaire de la malformation : lorsque le bourgeon accessoire apparaît tôt dans le développement embryonnaire, il a beaucoup de chance d'être incorporé dans l'ébauche broncho-pulmonaire normale lors de sa croissance en direction caudale : on aura alors une séquestration intralobaire. A l'inverse, lorsque le bourgeon accessoire naît plus tard, il va rester séparé de l'ébauche primitive en croissance, va se recouvrir de sa plèvre propre, et ce en raison de l'élongation et de la croissance en direction caudale de l'ébauche primitive normale; on aura alors une séquestration extralobaire.

Cette théorie a l'avantage de rattacher la séquestration intralobaire et la séquestration extralobaire à un même processus embryologique pathologique, en expliquant les conditions dans lesquelles on obtient une malformation tantôt intralobaire, tantôt extralobaire; elle tente également d'expliquer l'association fréquente de la séquestration extralobaire avec la hernie diaphragmatique (voir chapitre VI).

En se rapportant à cette théorie, on devrait s'attendre à ce que la plupart des séquestrations présentent une connexion évidente avec le tractus digestif. A cela Gerle et collaborateurs (17) rétorquent que cette absence de connexion évidente pour la plupart des séquestrations s'explique par le fait que la connexion a dû se résorber par suppression de son apport sanguin; des restes de connexion, disent-ils, ont été retrouvés dans le pédicule d'aspect fibreux qui accompagne la principale artère aberrante vascularisant la masse broncho-pulmonaire séquestrée.

- Théorie de la duplication de Kyllonen (15)

Kyllonen (15) commence par accepter la possibilité pour les séquestrations intralobaires comme extralobaires, et peut-être même pour certains des kystes bronchogéniques habituels, de représenter tous différents stades d'un seul et même processus embryonnaire. Kyllonen admet qu'il puisse s'agir pour tous d'un bourgeon surnuméraire, qui aurait pris naissance à un stade précoce du développement du fœtus. Kyllonen (15) écrit : "de telles formations, nous le savons, peuvent se développer à partir de l'intestin primitif par scission de l'ébauche broncho-pulmonaire initiale, de la même manière que des duplications de l'intestin peuvent se développer à partir des parties inférieures de l'intestin primitif".

Pour Kyllonen (15), cette théorie de la duplication est étayée par le cas publié en 1961 par Beskin (3) : Beskin rapporte un cas de séquestration intralobaire inférieure gauche communiquant avec l'oesophage par une duplication oesophagienne; l'histologie avait révélé que cette séquestration avait toutes les caractéristiques histologiques de l'oesophage et contenait du tissu pancréatique aberrant, d'où le nom de séquestration entérique qu'il lui a donné. Kyllonen (15) dit que le cas de Beskin peut être considéré comme le maillon manquant d'une chaîne entre la duplication intestinale et la duplication pulmonaire (en d'autres termes la séquestration).

Kyllonen (15) affirme qu'aucune explication satisfaisante n'a été donnée dans la littérature concernant le calibre relativement important de l'artère anormale; le mécanisme lui paraît pourtant simple : "lorsque la duplication pulmonaire (en d'autres termes la séquestration pulmonaire) atteint l'emplacement habituel du poumon, elle-même et ses artères acquièrent une tendance à croître, quelle que soit l'origine du sang contenu dans les artères; comme le réseau artériel de la séquestration intralobaire, à cause du tissu pulmonaire (ectopie) environnant, possède la structure d'une artère pulmonaire, ces artères ne supportent pas bien la pression sanguine systémique, et ont par conséquent tendance à s'élargir; comme dans les cas d'hypertension artérielle pulmonaire, des modifications athéromateuses s'y développent, à un stade même relativement précoce.

Cette théorie de Kyllonen, elle aussi, soumet les différents types de séquestrations au même processus embryologiques, et c'est aussi son avantage. Cependant, elle tend à créer une confusion : en effet, rien ne prouve que la malformation répond aux critères embryologiques d'une duplication, terme utilisé (Boyden) pour désigner une partition longitudinale du tractus digestif et des organes qui en dérivent; il s'agit là d'un phénomène tout à fait différent de celui constitué par la présence d'un diverticule de l'intestin primitif, et destiné à donner une malformation broncho-pulmonaire, avec très probablement, on le présume, des étapes assez complexes.

- Théorie du fractionnement de Cockayne et Gladstone (116)

Par des mécanismes variés (adhérences embryonnaires, cloisonnement de la cavité caelomique, approfondissement des scissures pleurales, amputation par la crosse aortique) survient l'isolement d'un bourgeon de l'ébauche broncho-pulmonaire normale; ce bourgeon ségrégué se développe de façon autonome (dans ce cas, il devrait toujours manquer un tronc bronchique sur l'arbre bronchique définitif) vers la constitution d'un segment ou d'un lobe pulmonaire aberrant. Par la suite, la partie ségréguée de l'ébauche pulmonaire normale "attire" un nouvel apport sanguin, émané de son lit embryonnaire, selon la loi de Beneke. (118).

b) Pour les autres, l'anomalie broncho-pulmonaire est secondaire à l'anomalie vasculaire :

- Théorie de la traction de Pryce : l'artère anormale, écrit Pryce en 1946, quand elle se développe, peut produire la séquestration d'une partie du poumon (22).

En 1946, puis en 1947, en collaboration avec Holmes Sellors et L. G. Blair (32), Pryce passe en revue les diverses théories émises jusque là, les réfute et avance une hypothèse séduisante (32), séduisante parce qu'elle permet d'expliquer non seulement la séquestration intralobaire et extralobaire, mais aussi les séquestrations artérielles pures et bronchoparenchymateuses pures, ainsi que l'agénésie pulmonaire; cette théorie de Pryce permet également d'expliquer l'association non rare de la séquestration extralobaire avec la déchiscence diaphragmatique.

Que dit Pryce ? Ceci :

a) L'anomalie vasculaire est la première en date : se rapportant à des données embryologiques et à des constatations anatomo-cliniques (dont par exemple l'existence de séquestrations artérielles pures dans lesquelles une artère aberrante d'origine aortique irrigue un parenchyme pulmonaire dépourvu de malformation), Pryce accorde la priorité dans le temps à la constitution de l'anomalie artérielle. Pryce écrit : "une cause quelconque qui retarde ou arrête les remaniements embryonnaires normaux (remaniements céphaliques de l'ébauche pulmonaire rompant les connexions dorsales du plexus de Huntington) peut engendrer le développement des artères anormales".

b) La séquestration broncho-parenchymateuse kystique apparaît alors comme une complication accidentelle secondaire : "l'artère anormale une fois constituée "capture" (expression pictoresque de Pryce) une ou plusieurs extrémités renflées de l'ébauche pulmonaire en croissance, capture d'autant plus facile que l'ébauche est comme enlacée dans son filet capillaire du plexus de Huntington".

c) Une fois que le vaisseau aberrant a réalisé sa "capture" il est lui-même soumis à une traction qui a normalement pour but de l'inhiber; le résultat final de cette traction sera l'une ou l'autre des éventualités suivantes :

- l'extrémité capturée se développe normalement sans rupture du vaisseau anormal : on obtient alors une artère aberrante systémique sans malformation broncho-pulmonaire : c'est l'anomalie vasculaire type I, correspondant à la séquestration artérielle pure.

- l'extrémité capturée survit et se développe, en même temps que le vaisseau aberrant; il donne une séquestration broncho-pulmonaire qui peut accidentellement subir une dégénérescence kystique : le résultat en sera la séquestration classique, avec malformation bronchoparenchymateuse et artère anormale d'origine systémique. La distribution de l'artère anormale est variable :

- l'artère peut se confiner uniquement à la masse séquestrée (artère anormale type III).

l'artère peut également envoyer des ramifications au tissu pulmonaire sain adjacent : (artère anormale du type II).

- l'extrémité capturée se détache et dégénère sur place (quelquefois elle dégénère sans de détacher); on ne remarque alors aucune anomalie apparente, à moins que le processus ne survienne à un stade plus précoce, aboutissant ainsi à la gamme des agénésies pulmonaires.

On ne connaît pas l'intervalle entre l'acquisition de la vascularisation anormale et le détachement du bourgeon broncho-pulmonaire; tout au plus peut-on dire : "Plus tôt s'installe la vascularisation anormale, plus étendu sera son territoire de distribution dans l'aire pulmonaire, et l'étude embryologique permet de situer la séquestration du segment dorso-basal inférieur au stade embryonnaire de 10 à 14 mm, l'extrémité bulleuse de l'arbre bronchique, ébauche de ce secteur postéro-inférieur, naît aux environs de ce stade".

d) Une 4ème éventualité, mentionnée par Rosenthal (220), Bruwer Clagett et Mac Donald (173) consiste dans l'atrophie ultérieure de l'artère aberrante avec persistance de la séquestration bronchoparenchymateuse. Le résultat en serait la séquestration parenchymateuse pure sans artère anormale.

- Théorie de l'insuffisance vasculaire de Smith : Pour Smith (34) également, l'anomalie vasculaire est le fait primitif. Pour cet auteur, la cause primaire est l'absence de la plus longue branche de l'artère pulmonaire, c'est-à-dire l'artère du segment postéro-basal. Ce segment, privé de vascularisation, retient alors les rameaux artériels qui le relient à l'aorte, et qui devraient disparaître; la dégénérescence kystique du parenchyme est en rapport avec une pression sanguine anormalement élevée dans le tissu séquestré, parce qu'il s'agit d'une pression systémique. Smith affirme que la dégénérescence kystique du parenchyme n'intervient pas avant la naissance.

Smith étaye sa théorie par l'affirmation selon laquelle on ne trouverait pas de séquestration pulmonaire à l'autopsie des enfants de moins d'un an.

Cette théorie n'explique pas l'absence, en temps normal, de communication bronchique avec la masse séquestrée. D'autre part, contrairement à ce qu'affirme Smith, des cas de séquestrations intralobaires ont été décrits chez des nouveau-nés : Simopoulos et coll. en 1959 (215), Beskin en 1961 (3), Binet et collaborateurs en 1965 (56), Gibson (19).

Chapitre IV

VASCULARISATION DES SEQUESTRATIONS

I. Les artères

La vascularisation des séquestrations, aussi bien intralobaires qu'extralobaires, est dans la grande majorité des cas d'origine aortique; elle est assurée généralement par un vaisseau unique provenant le plus souvent de l'aorte ou d'une de ses branches, mais il peut exister plusieurs vaisseaux aberrants; d'autres fois, cette existence de plusieurs vaisseaux n'est qu'apparente, car les études faites à l'autopsie montrent parfois que l'artère anormale s'est divisée dès son origine en plusieurs branches qui abordent séparément la masse séquestrée. C'est certainement là quelquefois l'origine de la description pour une seule et même séquestration de 2, 3, voire 4 artères systémiques, comme dans le cas rapporté par Rubin et coll. (133). Dans le 2^{ème} cas de Vogel (101) la séquestration recevait sa vascularisation à la fois du tronc caelique et de 4 branches de l'artère diaphragmatique inférieure gauche. Bergman et Flance ont même relevé 6 artères aberrantes pour un même séquestre (147). Dans les séquestrations extralobaires, il existerait 20 % de cas avec plus de deux artères anormales.

Le plus souvent, l'artère systémique naît de l'aorte ascendante : Fraentzel (201), Findlay et collaborateurs (46), Thomas (185), Kugel (186) Buchanan (200) ou descendante - 2/3 des cas - : (Huber (158); Meckel (165); Hyrtel (171); Weiss S. (46); Babington (178); Mac Cotter (174) Dickson et Fraser (175); Paul F. (180); Wheeler et Abbot (176); Brenner (177); Harris et Lewis (112); Moore (179); Brown et Robbins (38); Douglas (41); Douglas (41); Douglas (41); Douglas (41); Von Mayenburg (205); Ingalls (189); Turk et Lindskog (4); Solit et collaborateurs (191); Borris et coll. (2). Cas N° 2 de notre casuistique; pour 1/3 des cas, elle naît soit de l'aorte abdominale supérieure: Maugers (159); Sikl (160); soit d'une des collatérales de l'aorte thoracique ou de l'aorte abdominale; artères intercostales : Sanly (10); Butler (111); Turner (170); Ruge (187); Ravitchel et Hardy (152); artères diaphragmatiques: Parke (130); Eppinger et Schauenstein (161); artères mammaires internes; Abul Wafa (43); tronc caelique : Batts et Martin (154); de Parades (9); Fry, Arnold et Miller (155); artères surrénales : Muus (202); tronc brachio-céphalique : Doering (181); sous clavière droite : Menke (156); Anderson (44); Mannix et Haight (42); Cotton (151); artère inominée : Ambrus (162); Blalock (163); Doering (181); sous clavière gauche : Jackson (218); Chevers (182); Meyer (184); Hewitt (183).

A signaler que la séquestration peut recevoir, quoique rarement, sa vascularisation d'une artère pulmonaire (6).

Dans de rares exceptions, la masse séquestrée peut être vascularisée à la fois par une artère systémique et par une artère pulmonaire, le

plus souvent rudimentaire; tel a été le cas rapporté par Paul (180); il convient de signaler que dans ces cas, la séquestration s'accompagne d'une aplasie totale du poumon homolatéral. Dans le cas de Paul par exemple, le poumon homolatéral n'était présent que par sa bronche souche. Mais lorsqu'il s'agit d'une séquestration extralobaire sans modification du poumon homolatéral, la vascularisation est exclusivement systémique.

Dans l'immense majorité des cas (66 à 85 %), les artères aberrantes émanent de l'aorte au-dessus du diaphragme. Certaines statistiques (6) relèvent jusqu'à 90 % pour les séquestrations intralobaires et 85 % pour les extralobaires.

Il arrive souvent que lors de l'intervention chirurgicale, l'origine exacte du vaisseau aberrant soit très difficile, voire impossible à déterminer; en effet, enfouie dans la profondeur du sinus costodiaphragmatique postérieur, au fin fond de la cavité thoracique, l'artère anormale se présente à l'opérateur soit dans la partie déclive, ayant ainsi une naissance sus-diaphragmatique, soit venant de la cavité abdominale et émergeant du diaphragme sans que l'on sache exactement si elle traverse le diaphragme ou le longe: c'est le vaisseau sous-diaphragmatique; l'artère traverse alors le diaphragme soit par un de ses orifices naturels, soit par un hiatus accessoire.

Les adhérences font que des fois, il est également difficile de préciser exactement le point où l'artère anormale aborde le tissu pulmonaire malformé.

Dans certains cas, le vaisseau aberrant suit le ligament triangulaire (Pinney et Slayer (150)). Quelquefois, comme le soulignent Santy et coll. (10), on peut constater que l'artère systémique aborde le tissu séquestré bien en arrière du ligament triangulaire vers l'angle postéro-interne libre du segment postéro-basal: "là au fond d'un cratère - véritable hile accessoire - elle s'engouffre dans le tissu pathologique en entraînant avec elle une coulée conjonctive lâche...".

Lorsque comme cela arrive des fois, quoique rarement, l'anomalie pulmonaire est bilatérale, l'artère aberrante, née de l'aorte, se divise en deux branches destinées chacune à une séquestration. Dans le cas de Gerle et collaborateurs (1), où les deux séquestrations occupaient les lobes inférieurs, l'artère aberrante, née de l'aorte abdominale, au sommet du tronc caelique, ayant 3 mm de diamètre, se divisait en deux branches destinées l'une à la séquestration droite, l'autre à la séquestration gauche. En outre, la malformation du lobe inférieur droit recevait en supplément une autre artère systémique de 1 mm de diamètre, née de l'aorte thoracique, à 1 cm au-dessus du diaphragme. Les deux masses séquestrées étaient drainées par les veines pulmonaires. Dans la publication de Wheeler et Abbot (176), qui porte sur ce qu'on pourrait appeler une séquestration artérielle pure, on dénombrait deux artères aberrantes: l'une née de l'aorte derrière la bronche souche droite, envoyait deux branches destinées aux deux poumons; l'autre, plus petite, issue également de l'aorte dans sa partie distale, se rendait au lobe inférieur gauche.

L'observation de Maugars, que citent Santy et coll. (10) et Findlay (46), mentionne également une séquestration lobaire inférieure bilatérale, avec artère aberrante, issue de l'aorte abdominale, émergeant du diaphragme et se bifurquant en deux branches pour les deux bases pulmonaires.

En dehors de ces exceptions, l'immense majorité des séquestrations pulmonaires constituent une anomalie unilatérale, et Pryce distingue trois types de distribution de l'artère aberrante.

1) Artère anormale du type I : elle irrigue un poumon normal, sans séquestration : il s'agit de la séquestration artérielle pure, sans tissu anormal. Ce genre d'anomalie vasculaire a été décrit de longue date par divers auteurs dont Hubert en 1777 (158), Maugars en 1802 (159); Harris et Lewis en 1940 (112); Hyrtel en 1839 (171); Park en 1912 (157); Batts en 1939 (154). Bien que l'on ne puisse pas contester l'existence de la séquestration artérielle pure, on ne peut pas exclure la possibilité que les auteurs anciens non avertis alors de l'existence de l'anomalie parenchymateuse, aient passé à côté d'une séquestration pulmonaire, qu'ils n'ont dès lors pas eu l'idée de rechercher. Depuis lors cependant, des auteurs, bien au fait du problème, ont rapporté plusieurs cas de séquestration artérielle pure sans tissu anormal : Mac Laughlin et collaborateurs (54), après avoir étudié en 1965 un cas de séquestration artérielle pure par la technique de l'injection de latex en tranches fines, ne trouvèrent aucune malformation parenchymateuse congénitale, confirmant l'existence de telles anomalies purement artérielles. Dans leurs statistiques de 46 observations, Merlier et coll. (13) dénombrent 2 séquestrations artérielles pures.

2) L'artère anormale de type II : elle se distribue non seulement à la masse séquestrée, mais aussi au tissu pulmonaire normal (Pryce, (132); réciproquement, l'artère pulmonaire normale peut envoyer des ramifications jusqu'au tissu anormal; la conséquence de cette irrigation réciproque est alors que, par apport d'oxygène de la grande circulation au poumon normal, celui-ci devient turgescent et plus coloré.

3) Artère anormale de type III : c'est le cas le plus fréquent, dans lequel le vaisseau aberrant se limite strictement à la masse séquestrée.

Les artères aberrantes sont de dimensions variables, entre 2 et 15 mm; rarement cependant elles ont moins de 5 mm de diamètre. S'appuyant sur ce fait de généralité, certains auteurs (26) affirment que lorsqu'à l'intervention, on trouve une artère de 3 mm de diamètre ou moins, il faut rechercher d'autres artères associées, car dans ces cas, la petite artère n'est généralement pas toute seule; ce serait le cas dans environ 20 % des séquestrations pulmonaires extralobaires. Mais d'autres auteurs (55) répliquent que le volume de l'artère aberrante ne dépend pas du nombre des vaisseaux systémiques, de même qu'il n'existerait aucune corrélation entre le volume de la masse séquestrée et le diamètre du vaisseau anormal. Dans nos cas de Clinique chirurgicale de Genève, le diamètre des artères aberrantes variait entre 4 mm et 6 mm. Ces artères étaient uniques.

La longueur des artères varie entre 2 cm (Rektorzik (167)) et 9 cm (Batts et Martin (154)).

Des anastomoses peuvent quelquefois exister entre les artères aberrantes et les veines pulmonaires, mais il y a une indépendance complète entre l'artère et le système artériel pulmonaire.

Sur le plan morphologique, les artères aberrantes sont souvent, soit de type bronchique, soit de type pulmonaire. Pryce (22) les dépeint comme un mélange d'artères bronchiques et pulmonaires ou systémiques et pulmonaires, tandis que Flance et Bergman (147) les considèrent comme systémiques-élastiques ou hybrides.

Histologiquement, les artères aberrantes sont dans la majorité des cas de type élastique, même très riches en fibres élastiques. Turk et Lindskog (4) signalent des cas où l'artère est à prédominance musculaire près de son origine et élastique à sa périphérie.

Dans le cas N° 2 de notre casuistique, l'artère aberrante montre une paroi très élastique et régulière dans sa disposition dans la média, avec un épaississement fibro-élastique légèrement sténosant, assez étendu de l'intima.

Les artères aberrantes peuvent-elles être le siège de lésions artériosclérotiques ou endartéritiques ? Carter (26) relève 76 % d'atteintes artériosclérotiques dans 37 cas d'artères aberrantes où ces lésions ont été recherchées. Par contre, Santy, Berard et coll. (10), recherchant ces lésions dans 6 cas de séquestrations intralobaires, n'en ont trouvé trace. Heath et Watts (89) ont relevé une nécrose fibrinoïde. Dans les cas opérés à la Clinique chirurgicale de Genève nous n'avons relevé aucune séquestration avec lésions artériosclérotiques de l'artère aberrante; tout au plus, avons-nous relevé une fois une petite tache lipidique à un endroit sous l'intima; une autre fois il y avait une très discrète endofibrose.

II. Le drainage veineux

Jusqu'à une époque récente, il était classiquement admis que le drainage veineux des séquestrations extralobaires se faisait dans la veine cave inférieure, dans l'azygos, l'hémiazygos, les veines surrenales, la veine porte, tandis que celui des séquestrations intralobaires se faisait dans le système veineux pulmonaire. Cette conception est aujourd'hui remise en question : en effet, s'il est vrai que la majorité des séquestrations extralobaires sont drainées comme indiqué, on ne saurait en faire une règle absolue; déjà en 1903, Lewisohn (153) signalait un retour veineux par les veines pulmonaires du lobe inférieur dans une séquestration extralobaire. Sur 111 cas de séquestrations drainées dans le système azygos - hémiazygos, collectés par Carter dans la littérature (26), 8 étaient des séquestrations intralobaires et 3 seulement extralobaires. Gerle et coll. (17) ont également relevé des drainages dans l'un ou l'autre des systèmes veineux pour l'une ou l'autre des deux types de séquestrations.

Dans une étude relativement récente, Latarjet (14), sur la base de 8 pièces opératoires étudiées sur moulage, par injection corrosive, affirme que le drainage veineux des séquestrations pulmonaires est très variable et ne saurait répondre à la règle "drainage veineux droit pour les séquestrations extralobaires, drainage veineux gauche pour les séquestrations intralobaires", pour lui, le drainage vers le coeur droit et vers le coeur gauche peut exister dans l'une ou l'autre des deux types de séquestrations pulmonaires, voire dans une seule et même séquestration.

Latarjet affirme :

1) "Lorsque le drainage veineux est assuré par une veine pulmonaire, celle-ci se trouve en général, soit au pôle opposé à l'artère de la malformation, soit dans le plan intersegmentaire, lorsqu'il s'agit d'une séquestration intralobaire". Pour Parke et Michel (130), les veines, dans ce dernier cas, ne prennent pas part à la malformation."

2) "J'ai constaté que dans les retours veineux gauches, la vascularisation veineuse est surtout développée sur la face médiastinale du séquestre."

3) "L'artérialisation de la veine pulmonaire considérée, notée par les anastomoses, correspond à des anastomoses artério-veineuses directes, précapillaires, à l'intérieur du séquestre".

4) "De telles anastomoses existent également dans les retours veineux droits : sur un des moulages ... (séquestration kystique extralobaire), la veine est plus volumineuse que le système artériel, représenté par plusieurs branches d'origine aortique; on trouve dans la paroi du kyste une anastomose artério-veineuse à plein canal, de grandes dimensions".

Sur l'une des pièces, Latarjet constate l'entière indépendance des systèmes artériels systémique et pulmonaire, et l'existence de 3 veines distinctes : a) une veine systémique, satellite de l'artère; b) une veine pulmonaire dirigée vers le haut, abouchée dans les veines du Fowler, et sans affluents pulmonaires sur son trajet; c) une veine pulmonaire entéro interne, drainée par le tronc commun des veines basales, enrichie d'affluents des segments basaux.

Latarjet relève un fait important : chaque veine avait un territoire distinct : la face inférieure du séquestre pour la veine systémique, le pôle supérieur pour la veine supéro-interne, la partie antérieure pour la veine antéro-interne. Ces trois veines s'anastomosent entre elles à l'intérieur du séquestre.

Les deux cas de séquestrations extralobaires de Saegesser et Aguet (24) étaient drainées dans le système hémiazygos, tandis que les 10 cas de séquestrations intralobaires étaient drainées dans le système veineux pulmonaire, ce qui semble quelque peu étayer l'opinion primitivement admise de drainage gauche pour les séquestrations extralobaires.

Dans les 3 cas de notre casuistique, qui porte sur des séquestrations intralobaires, le drainage veineux se faisait dans le système intercostal pour un des cas; pour le 2^{ème} cas, aucun drainage veineux n'a été signalé dans le rapport opératoire; dans le 3^{ème} cas, il a été expressément signalé qu'aucune veine ne drainait le séquestre.

D'une façon générale (mais seulement générale et non absolue) on peut dire que les séquestrations extralobaires sont drainées dans les veines systémiques, réalisant ainsi des shunts gauche - gauche, tandis que les séquestrations intralobaires sont drainées dans le système veineux pulmonaire, réalisant des shunts gauche - droit, responsables des données hémodynamiques et des résultats gazométriques obtenus par ceux qui les ont étudiés chez les porteurs de séquestrations. Nous n'avons pas, nous, étudié les éventuels troubles hémodynamiques et gazométriques chez les porteurs de séquestrations.

Nous n'avons pas trouvé de phlébosclérose dans nos cas de séquestrations; il n'a pas été signalé de phlébosclérose dans la littérature concernant les séquestrations extralobaires. Par contre, dans les séquestrations intralobaires, on a relevé des cas de phlébosclérose (147). L'hypothèse de Lemon et collaborateurs (148) selon laquelle les phléboscléroses pourraient être le résultat d'anastomoses entre l'artère aberrante et le système veineux pulmonaire ne tient pas, dès lors que ces mêmes anastomoses peuvent exister dans les séquestrations extralobaires sans phlébosclérose. La pathogénie des phléboscléroses reste donc inexpiquée.

III. Le drainage lymphatique

Dans la plupart des observations publiées, il existe des vaisseaux lymphatiques qui se dirigent vers le médiastin ou vers la cavité abdominale; on note parfois des ganglions lymphatiques très volumineux (145), ainsi que quelques troncs nerveux en provenance du splanchnique.

Chapitre V

MORPHOLOGIE ET HISTOLOGIE DES SEQUESTRATIONS

I. Macroscopie

Après leur ablation, les séquestrations se révèlent être des masses denses, de formes variables; ce sont des masses ovoïdes, pyramidales ou sphériques, qui se distinguent nettement du tissu pulmonaire environnant, bien aéré et pigmenté; elles peuvent prendre la forme d'un énorme kyste solitaire, d'une cavité unique dont les dimensions varient de celle d'une noix à celle d'une grosse orange; les dimensions paraissent varier avec le développement de l'individu qui en est porteur; les masses séquestrées sont de couleur blanche - rose ou blanche - jaunâtre, brune ou violette ou lardacée. Leur consistance est ferme, fibromateuse. Les grands kystes uniques sont parcourus et traversés par de multiples replis falciiformes qui soulèvent l'épithélium et délimitent ainsi des recessus de forme et de taille variables.

D'autres fois, la séquestration prend la forme d'une masse blanchâtre, creusée de multiples cavités à parois internes lisses, nacrées, brillantes, qui communiquent entre elles, réalisant ainsi, comme le souligne Boyd (1) "un aspect en rayon de miel". Les cavités contiennent un liquide épais, crémeux, brun-verdâtre, constitué soit de mucus, soit de muco-pus en cas d'infection. Pour Roujeau (164), qui a étudié les caractères chimiques du contenu des kystes, ce liquide est riche en cholestérol, à environ 1 g/l et il contient en outre de nombreux éléments figurés (polynucléaires et lymphocytes).

La dissection minutieuse de la masse séquestrée amène à faire les constatations suivantes : lorsque la masse séquestrée n'occupe qu'un segment, comme c'est généralement le cas, une des bronches segmentaires (la bronche segmentaire postérieure) se termine brusquement. Il n'existe aucune communication entre l'arbre aérien normal et la masse séquestrée. Cette absence de toute communication avec l'arbre bronchique est considérée comme de règle, est pour certains indispensable à la définition même de la séquestration. Mais une communication de cet ordre peut exister comme résultat d'un travail d'ulcération d'un processus de suppuration, d'une fistulisation cyto-bronchique secondaire à une infection. C'est pourquoi l'absence absolue de communication ne doit pas être absolument exigée pour la définition de la séquestration, et on doit tenir compte dans cette définition de la possibilité de la communication lors de processus infectieux.

Lorsqu'on fait l'étude topographique des kystes, (surtout dans la forme polykystique non suppurée), on va mettre en évidence leur orientation par rapport aux deux hiles; Delarue et collaborateurs (55) ont montré, par fixation, que le système bronchique séquestré s'implantait sur le hile normal et se ramifiait d'une façon presque normale à partir

de ce dernier. Les éperons de division étaient parfaitement identifiables, et l'on pouvait même compter le nombre des ramifications bronchiques à partir du hile. Pour les auteurs, chacun des replis falciformes retrouvés dans les kystes plus volumineux correspond en réalité à des éperons bronchiques.

Lorsque la séquestration est sistulisée dans une bronche, celle-ci est fréquemment anormale : elle se présente sous l'aspect d'une bronchiectasie cylindrique; la paroi est épaissie, la muqueuse vallonnée détermine de nombreuses crêtes transversales à l'intérieur de la lumière.

II. Etude histologique

L'aspect histologique de la masse séquestrée est pratiquement toujours le même; à proximité du hile, il existe les éléments du tissu bronchique habituel : on retrouve une véritable bronche avec tous les éléments histologiques normaux et normalement disposés : lorsqu'il s'agit de gros kystes, la structure est également celle d'une bronche, mais avec une absence quasi constante de glandes.

Loin du hile, l'aspect histologique de la masse séquestrée est variable d'un point à un autre : c'est tantôt une structure bronchique, avec un épithélium cylindrique ou cylindro-cubique, souvent cilié et pluristratifié, muco sécrétant, reposant sur un socle fibro-scléreux, où se trouvent éparpillés des îlots glandulaires ou cartilagineux, des faisceaux musculaires et élastiques; des fois, surtout à la périphérie, on notera un kyste à parois recouvert d'un épithélium aplati, endothéliiforme. Il faut signaler dans cette architecture histologique l'abondance des formations musculaires, lisses, cheminant dans la basale ou entre les alvéoles.

Dans les formes polykystiques il existe, entre les kystes, des plages d'atélectasie ou de poumon foetal, entourées par de larges bandes de sclérose collagène.

Lorsque se produit une surinfection, cette structure habituelle de la masse séquestrée est profondément modifiée; on relève une infiltration cellulaire polymorphe, plus marquée, envahissant les parois kystiques, et une desquamation épithéliale étendue, dans la lumière, en même temps que l'existence de cavités multiples dans le parenchyme séquestré, irrégulièrement épithélialisées, communiquant largement avec des cavités similaires du poumon normal; ces cavités remplissent ainsi complètement les éléments spécifiques de la structure bronchique habituelle. L'infection est responsable des fistulisations broncho-kystiques ou encore de ces distensions énormes qui soufflent la bronche aveugle de l'aire séquestrée, branchée parallèlement à l'artère systémique.

Quant à l'artère aberrante, son histologie montre une paroi épaisse, très riche en fibres élastiques. La média, qui mesure entre 10-20 % du diamètre du vaisseau, contient des faisceaux de fibres musculaires lisses et de fibres élastiques disposés concentriquement entre deux limitantes.

Ces fibres musculaires lisses et fibres élastiques sont de taille variable, tantôt minces, tantôt épaisses.

Les artères aberrantes peuvent être le siège de lésions artério-sclérotiques.

La microscopie permet souvent de mettre en évidence des structures veineuses passées inaperçues à la dissection; il s'agit alors de vaisseaux veineux embryonnaires, non perméables.

Les veines peuvent également avoir une structure artérialisée.

Alors que les phléboscléroses n'ont pas été signalées dans les séquestrations pulmonaires extralobaires, la structure histologique des veines (lorsqu'elles existent) montre souvent des lésions de sclérose (Bergman et Flance (147), dans les séquestrations intralobaires.

Dans la masse séquestrée, on relève également la présence de troncs nerveux dont la structure histologique ne présente aucune particularité.

Quant aux ganglions lymphatiques, ils sont souvent le siège d'un remaniement inflammatoire sub-aigu, mais ils se caractérisent par l'absence totale d'anthracose, ce qui laisse supposer que les territoires pulmonaires qu'ils drainent n'ont jamais été fonctionnels.

Chapitre VI

LES ASSOCIATIONS AUX SEQUESTRATIONS PULMONAIRES

I. Associations malformatives congénitales

Si l'on admet, comme c'est actuellement le cas, que les séquestrations pulmonaires relèvent d'une malformation congénitale, il est facile de concevoir qu'elles puissent être associées à d'autres anomalies congénitales. On peut même, à l'inverse, affirmer que l'association fréquente d'anomalies congénitales aux séquestrations pulmonaires est la preuve de l'origine congénitale de celles-ci.

Il importe donc, lorsqu'on procède à l'exérèse chirurgicale d'une séquestration, d'avoir présent à l'esprit la possibilité de malformations associées, de les rechercher systématiquement, et d'en faire si possible la correction.

Dans nos statistiques de la clinique chirurgicale de Genève on ne relève aucune malformation associée sur un total de 3 séquestrations, sauf tout de même une artère lobaire inférieure hypoplasique (cas N° 2); il est vrai que la statistique n'est pas significative, et que nos cas sont des séquestrations intralobaires.

Sur un collectif de 11 séquestrations pulmonaires, Saegesser et coll. (23) dénombrent 5 cas de malformations associées : bronche trachéale anormale, anomalie du retour veineux avec communication interauriculaire, agénésie du péricarde, tétralogie de Fallot, anomalie dis-crête de deux vertèbres.

C'est la séquestration extralobaire qui est de loin la plus fréquemment associée à d'autres malformations congénitales; c'est moins fréquent pour la séquestration intralobaire.

Le pourcentage des associations malformatives varie selon les auteurs.

La malformation la plus fréquemment rencontrée, associée beaucoup plus fréquemment à la séquestration extralobaire qu'à l'intralobaire, est la hernie diaphragmatique congénitale; cette association est encore plus fréquente lorsque la séquestration extralobaire siège à gauche, comme c'est plus souvent le cas. Il s'agit le plus souvent, surtout chez le nourrisson, de la hernie de Bochdalek, mais on peut rencontrer d'autres types d'hernie diaphragmatique.

Les pourcentages de l'association hernie diaphragmatique - séquestration extralobaire varient selon les statistiques : Warner, Britt et Riley (114) trouvent un pourcentage de 30 % d'hernies diaphragmatiques associées à leurs séquestrations extralobaires; quant à Valle et White (88), ils dénombrent dans leur revue de la question, 11 cas d'hernies diaphragmatiques associées, sur un total de 37 séquestrations extralobaires, soit 29,7 %; Merlier et collaborateurs (13), eux, relèvent une seule association à une hernie diaphragmatique sur une série de 8 séquestrations extralobaires.

On relève ainsi dans la littérature de nombreux cas d'association hernie diaphragmatique - séquestration extralobaire. Paredes et collaborateurs (9) avancent même le nombre de 58 % en étendant l'association à toute malformation diaphragmatique.

Si l'on s'en tient à l'association hernie diaphragmatique - séquestration extralobaire, les pourcentages varient entre 15-30 % (26).

Comment expliquer la fréquence de l'association séquestration extralobaire - hernie diaphragmatique ?

Selon la théorie que l'on admet concernant la pathogénie des séquestrations pulmonaires, on avance des propositions pour expliquer ou tenter d'expliquer l'association fréquente entre la séquestration extralobaire et les anomalies diaphragmatiques, en particulier la hernie :

Pour Bolk, (117), les chances pour que le bourgeon accessoire reste séparé de l'ébauche embryonnaire du poumon dépendent du maintien, au cours du développement, d'une certaine distance entre ces deux éléments.

Si cette distance séparatrice n'existe pas, le bourgeon accessoire finit par s'intégrer dans l'ébauche broncho-pulmonaire principale et il n'y aura pas de séquestration pulmonaire. Selon Eppinger et Schauenstein (198), cette distance indispensable à la constitution de la séquestration dépend du moment où apparaît le bourgeon surnuméraire dans les événements de développement embryonnaire : si le bourgeon accessoire apparaît très tôt dans la vie embryonnaire, il sera nécessairement intégré par la suite à l'ébauche principale lorsque celle-ci poursuivra son développement en direction caudale; il en résultera une séquestration intralobaire; si par contre l'ébauche accessoire naît plus tard dans le processus de développement, le bourgeon surnuméraire s'isolera, en raison de l'allongement et du déplacement en direction caudale de l'intestin primitif. Cette ébauche accessoire ainsi séparée du bourgeon principal s'entourera d'une plèvre et deviendra une séquestration pulmonaire extralobaire.

Or, dit Bolk (117), comme le feuillet gauche du diaphragme se ferme plus tard que le feuillet droit, les chances pour les deux ébauches (principale et accessoire) de demeurer séparées sont plus grandes dans la région du diaphragme gauche (où il y a donc plus de place) que dans celle du diaphragme droit. Ces chances sont encore plus grandes si le diaphragme gauche est déficient, créant ainsi plus d'espace libre pour le développement et l'expansion du bourgeon de la future séquestration. Ainsi la déficience du diaphragme gauche, responsable de l'existence des futures anomalies diaphragmatiques, favorise le développement de la séquestration extralobaire; ainsi s'expliquerait la fréquente association anomalie diaphragmatique congénitale - séquestration extralobaire. C'est également de cette façon que s'expliquerait le fait que les séquestrations extralobaires siègent plus fréquemment à gauche (90 % contre 60 % pour les intralobaires d'après Smith (34)).

Pour Pryce (75) fidèle en cela à la théorie de la Traction, les anomalies diaphragmatiques congénitales résultent d'une traction ischémiant, exercée sur les artères embryonnaires anormales qui vont de l'ébauche diaphragmatique en développement à l'ébauche pulmonaire en croissance; ces anomalies sont plus fréquentes vers la région du ligament triangulaire; elles sont associées à une séquestration extralobaire seulement lorsque le bourgeon isolé par traction survit; lorsque, dans ces conditions, l'anomalie phrénique n'est pas associée à une séquestration extralobaire, c'est que le bourgeon détaché par traction de l'ébauche primitive n'a pas survécu longtemps.

La séquestration intralobaire peut également être associée à une anomalie congénitale, quoique plus rarement que la séquestration extralobaire : en 1949, Baar et d'Abreu (79) publient le cas d'un enfant de 6 ans, qui présentait un diverticule oesophagien épiphrénique avec lumière, relié à une séquestration intralobaire inférieure gauche, avec artère aberrante pour le diverticule et la séquestration; la paroi du diverticule contenait du tissu pancréatique, mais pas la masse pulmonaire séquestrée.

Quant à Beskin et collaborateurs (3), ils décrivent une séquestration intralobaire inférieure gauche, communiquant avec la jonction oesophagienne par une duplication oesophagienne; l'histologie avait révélé que la séquestration avait toutes les caractéristiques histologiques de l'oesophage, et contenait du tissu pancréatique aberrant, d'où le nom de séquestration entérique qu'ils lui ont donné. Arcomano et collaborateurs (50) rapportent pour leur part, chez une femme de 28 ans, une séquestration intralobaire inférieure droite symptomatique, avec artère aberrante provenant de l'aorte thoracique; cette séquestration communiquait avec l'oesophage; à l'histologie, le tissu séquestré avait les caractéristiques d'un tissu oesophagien; en plus, la radiographie de profil de la colonne cervicale révéla une anomalie consistant en la fusion de plusieurs vertèbres cervicales. Une des 10 séquestrations intralobaires de Saegesser et collaborateurs (24), qui siégeait au lobe supérieur droit, était associée à une malformation de type bronche trachéale anormale; une autre coexistait avec une anomalie de 2 vertèbres dorsales; une troisième était découverte chez un patient présentant par ailleurs une tétralogie de Fallot, alors qu'une quatrième était associée à une communication interauriculaire avec retour veineux pulmonaire anormal.

Dans les deux cas publiés par Lalli et collaborateurs (65) il s'agit de 2 séquestrations intralobaires associées l'une à une agénésie du lobe supérieur, l'autre à une agénésie des lobes moyens. La publication de Das et collaborateurs (126) porte sur l'association entre une séquestration intralobaire et un diverticule et fistule oesophagiens. L'article de Gerle et collaborateurs (17) signale la connexion entre la séquestration intralobaire et l'estomac.

L'association entre la séquestration intralobaire et une autre malformation congénitale est déjà rare. Mais il est encore plus rare que la séquestration intralobaire s'associe à une hernie diaphragmatique. En 1954, Jourdan (120) a rapporté le cas d'une séquestration intralobaire inférieure droite avec aplasie du diaphragme inférieur et rein thoracique. Smith relève un cas rapporté en 1943 par the Massachusetts General Hospital, que l'on suppose être une séquestration intralobaire; il s'agissait d'une époque où l'entité "séquestration pulmonaire" n'avait pas encore été bien codifiée comme telle; l'anomalie pulmonaire en question siégeait au lobe inférieur gauche, et était associée à une hernie diaphragmatique. Deux vaisseaux, considérés comme des veines, se rendaient au lobe inférieur, à travers l'anomalie, et leur origine n'était pas établie. Dans le cas rapporté par Talalak en 1960 (127) chez un enfant, il s'agissait d'une séquestration intralobaire associée à une hernie diaphragmatique, et dont le vaisseau aberrant semblait provenir du foie.

En résumé, on peut dire qu'en plus des anomalies diaphragmatiques congénitales, les séquestrations pulmonaires, surtout extralobaires, mais aussi intralobaires, sont fréquemment associées à des malformations métamériques. Comme nous l'avons déjà dit, lors d'une intervention chirurgicale pour séquestration pulmonaire, il importe de rechercher systématiquement les anomalies associées et d'en effectuer si possible la correction. Parmi ces malformations associées citons, en plus des déficits

diaphragmatiques (hernies (6), éventrations (9, 39) aplasies (120), paralysies (6, 9, 19, 20, 22, 39, 88, 120, 122, 123, 136, 137, 138); malformations des vertèbres, surtout cervicales et dorsales (24, 50); duplications de la partie haute de l'oesophage (3, 50) ou diverticules de l'oesophage (3, 79, 115, 126); tétralogie de Fallot (24, 139, 140); anomalie du retour veineux pulmonaire (24, 26, 4); communication inter-auriculaire (24); persistance du canal artériel (136, 178); kyste péricardique (13, 79); aplasie ou agénésie du péricarde (24); fistule oeso-bronchique aboutissant ou non à la séquestration (6, 63, 125, 126, 128, 145); bronche trachéale (24); carcinoïde (13, 5); bronche oesophagienne (56, 115, 125); kystes entérogènes dans la séquestration (2, 3, 50); obstruction partielle du duodénum (9); absence de plèvre médiastinale; communication pleuro-péritonéale (6); agénésie pulmonaire (65); anévrisme de l'artère basilaire; rein en fer à cheval, ou rein thoracique et hernie diaphragmatique (120-134); mégacôlon congénital (9); scimitar syndrome (21, 135); malformations cardiaques multiples (141, 142, 176, 186, 189); déhiscence du péricarde (83, 84, 97).

Il faut attirer plus particulièrement l'attention sur l'existence simultanée d'une séquestration intralobaire et d'une séquestration extralobaire; dans le cas rapporté par Kafka et Beco (11) il s'agissait d'un enfant de 15 mois qui présentait une séquestration intralobaire du lobe inférieur droit avec artère aberrante, séquestration qui s'était étendue jusqu'à l'oesophage et à l'estomac, constituant ainsi une autre séquestration, extralobaire, celle-là, sous-diaphragmatique. D'autres cas d'existence simultanée de séquestration intralobaire et extralobaire avaient été rapportés par Bolk (117), Parke (130), Kergin (131). Dans le cas de Merlier et collaborateurs (13) il existait à la fois une séquestration extralobaire sans artère anormale incorporée au lobe inférieur gauche, et une séquestration extralobaire typique du médiastin, antéro-moyen. Delarue et collaborateurs, eux, relèvent un cas qui associait une séquestration intralobaire, une séquestration extralobaire et des bronchiectasies congénitales. Cockayne et Gladstone (116) relèvent chez un nourrisson l'existence de deux lobes pulmonaires aberrants tous deux situés entre le lobe inférieur gauche et l'estomac, et tous deux étaient reliés à l'aorte par un pédicule de 1,75 cm de long. Deux artères aberrantes, issues de l'aorte irriguaient l'une le lobe aberrant supérieur, et l'autre le lobe aberrant inférieur.

II. Associations non malformatives

Des affections pulmonaires non malformatives peuvent se rencontrer en association avec les séquestrations pulmonaires. L'association la plus fréquemment rapportée est la tuberculose pulmonaire. Elle peut siéger isolément sur la masse séquestrée, sans atteindre le reste du parenchyme pulmonaire normal : tel est le cas décrit par Longefait et Charpin (18), dans lequel les lésions tuberculeuses étaient localisées uniquement à une séquestration lobaire inférieure, à l'exclusion de toute autre atteinte bacillaire du tissu pulmonaire normal. Dans le diagnostic préopératoire, la séquestration avait été évoquée, tandis que la tuberculose ne l'était pas. Auparavant, déjà, Humphry (113) avait mis en évidence une caséification tuberculeuse sur une séquestration extralobaire. Quant à Abbey Smith (66), il décrit une séquestration dans

laquelle le tissu adjacent à la séquestration était également le siège de lésions tuberculeuses.

Dans les cas d'atteinte tuberculeuse uniquement localisée à la séquestration, on est obligé d'admettre une voie hémotogène pour l'infection. Mais cela n'explique nullement pourquoi le reste du parenchyme pulmonaire non séquestré reste indemne de lésions tuberculeuses.

Le plus souvent, la tuberculose pulmonaire qu'on rencontre associée à la séquestration pulmonaire atteint également le tissu pulmonaire non séquestré. Sur 25 séquestrations intralobaires, Merlier et collaborateurs (13) relèvent 2 cas où une tuberculose pulmonaire est associée. Des fois, la tuberculose est la raison de l'intervention chirurgicale, qui a permis de découvrir la séquestration (23), telle a été la situation dans deux cas de séquestrations extralobaires découverts par Saegesser (23), alors que l'intervention chirurgicale était décidée pour tuberculose pulmonaire. La miliaire tuberculeuse a été la cause de décès dans les cas de séquestrations rapportés par Humphry (132), Quensel (188), Paul (180). Le cas N° 3 de notre casuistique était associé à une aspergillose manifeste sur la séquestration.

L'évolution vers la malignité des séquestrations a été signalée : Hertzog et collaborateurs (28) rapportent le cas d'une jeune femme de 36 ans, chez qui était signalée depuis 1946 une anomalie radiologique pulmonaire postéro-inférieure du lobe inférieur droit, avec des signes de surinfection. En 1961, après les investigations requises, une lobectomie inférieure est pratiquée avec exérèse d'une masse kystique extra-pleurale. L'impression opératoire était celle d'une séquestration pulmonaire extralobaire communiquant avec le lobe inférieur, ou peut-être d'un kyste dermoïde perforé dans le lobe inférieur.

A l'histologie, le diagnostic était celui d'épithélioma épidermoïde différencié mature kératinisant la paroi, les poumons et les artères, développé sur une malformation congénitale.

Si le cancer épidermoïde est indiscutable, les auteurs discutent de la nature de la malformation, hésitant entre séquestration extralobaire et kyste bronchogénique (le grand nombre d'artères systémiques venant vasculariser la masse pouvait leur faire envisager le diagnostic de kyste bronchogénique). En raison du bouleversement architectural provoqué par l'épithélioma, aucun signe ne leur permettait de trancher formellement entre séquestration et kyste bronchogénique (dont les rapports étroits sont connus). Seul le siège postéro-inférieur les a incité à classer l'anomalie dans le cadre des séquestrations.

Cet exemple, montrant la possibilité d'évolution maligne de certaines malformations pulmonaires, doit inciter à pratiquer aussi précocement que possible l'exérèse des malformations pulmonaires en général, et des séquestrations pulmonaires en particulier, même si elles sont asymptomatiques.

Chapitre VII

DIAGNOSTIC DES SEQUESTRATIONS PULMONAIRES

I. Symptomatologie

La plupart des séquestrations pulmonaires sont des découvertes fortuites d'examens ou des trouvailles d'autopsie, ou encore se découvrent lors d'interventions chirurgicales dont l'indication était erronée : la raison en est que les séquestrations ne se manifestent cliniquement que lorsqu'elles subissent une complication, généralement infectieuse. A ce titre, il convient de signaler que les séquestrations extralobaires s'infectent très rarement si elles ne communiquent pas avec le tractus gastro-intestinal, ce qui rend leur découverte encore plus fortuite que celle des séquestrations intralobaires; cela se comprend aisément, dès lors que les séquestrations extralobaires n'ont pas de rapport étroit avec le reste du poumon, ce qui les isole plus ou moins de l'infection de voisinage.

L'infection des séquestrations pulmonaires, par conséquent les symptômes, surviennent généralement dans la première ou la deuxième décade de la vie, habituellement avant 25-30 ans, plus rarement au-delà de 40 ans. Cependant il faut signaler que les manifestations cliniques peuvent survenir beaucoup plus tard, même vers l'âge de 60 ans (Lesobre (234)).

Pour gagner le parenchyme séquestré, l'infection emprunte trois voies :

1) La voie bronchique, lorsque la masse séquestrée communique librement avec les conduits aériens.

2) La voie hématogène : Pryce, Sellors et Blair (32) ont signalé un cas de surinfection d'une séquestration à partir d'une ostéomyélite.

3) Par contiguïté, de proche en proche, à partir d'un foyer de voisinage : c'est surtout le cas de séquestrations intralobaires.

Lorsqu'elles sont infectées les séquestrations provoquent des signes généraux et fonctionnels d'une infection broncho-pulmonaire chronique, qui amènent le patient à consulter: ce sont des tableaux de bronchite, de broncho-pneumonie et pneumonie récidivantes avec leurs cortèges de symptômes habituels (fièvre, toux, expectorations), de syndrome pleural chronique. Ce sont des manifestations de suppurations broncho-pulmonaires chroniques avec des tableaux de pyothorax chronique, d'abcès pulmonaire avec vomique à rechutes, de bronchiectasie avec bronchorrhée purulente.

Ces tableaux amènent inévitablement à de faux diagnostics et les antibiotiques prescrits dans ces conditions restent inefficaces, ou à tout le moins donnent des résultats de courte durée.

De rares fois, la séquestration pulmonaire se manifeste d'emblée par un pneumothorax spontané ou par une hémoptysie, qui font penser à une tuberculose chez le jeune patient, surtout s'il existe une altération de l'état général. Quelquefois, un épanchement pleural hémorragique chez une personne d'un certain âge fait penser à un cancer bronchique (39). Lorsque la séquestration communique avec l'estomac, l'hématémèse est possible (17). Il se produit une toux perprandiale, ou des regurgitations alimentaires lorsque la séquestration communique avec l'oesophage (17, 110, 143, 145). Chez les nourrissons et les enfants, la séquestration peut se manifester la première fois par une détresse respiratoire (56).

II. Examen clinique

Les signes physiques que l'on peut rencontrer à l'examen sont une matité à la percussion, une diminution ou une légère augmentation de murmure vésiculaire, des râles fins à l'auscultation. L'hypocratisme digital a été rapporté par Lalli et Carlson (65).

III. Examens paracliniques

1. Radiographie pulmonaire standard

Il convient tout d'abord de souligner que certaines séquestrations pulmonaires non infectées peuvent ne révéler aucune image pulmonaire anormale à l'examen radiologique. D'autre part le diagnostic radiologique ne saurait être rien d'autre qu'un diagnostic de probabilité.

Sur la radiographie standard, face et profil, l'image de la séquestration occupe généralement la partie postéro-inférieure du lobe inférieur : la situation postérieure de l'image est sans conteste un élément essentiel de séquestration extralobaire; l'obliquité en bas et en arrière du grand axe de la lésion constitue un signe de probabilité dans les séquestrations intralobaires.

A droite, l'image est généralement située dans l'angle cardiophrénique; à gauche, elle est rétro-cardiaque, elle est alors moins visible et peut passer inaperçue sur le cliché standard.

L'image peut prendre divers aspects :

- ce peut être une ombre arrondie, dense, homogène s'il n'y a pas encore eu de fistulisation avec l'arbre bronchique, triangulaire ou polycychnique;

- elle peut prendre une allure kystique, aspect peu fréquent;

- elle peut avoir un aspect hydro-aérique s'il s'est établie une fistule trachéo-bronchique;

- parfois, l'image prend une forme si nettement triangulaire qu'elle évoque une atélectasie d'un lobe ou d'un segment;

- elle peut enfin prendre l'allure d'une opacité pleurale.

2. Tomographies

Elles permettent de mieux préciser les images et d'en mieux faire apparaître les contours.

En tomographie oblique postérieure et à l'épreuve de Valsalva, l'image n'augmente pas de volume, ce qui permet de la distinguer d'une éventuelle ombre vasculaire.

En résumé, sur le plan de la radiographie pulmonaire, le diagnostic de séquestration doit être suspect lorsque sur un cliché, surtout chez des enfants ou des adultes jeunes, on voit une image soit pleine, soit excavée, située au niveau du segment postéro-basal du lobe inférieur.

3. Bronchographie

La bronchographie n'est pas d'un grand intérêt dans le diagnostic des séquestrations pulmonaires, qui ne sauraient être affirmées avec certitude sur le seul bronchogramme.

L'intérêt de la bronchographie réside surtout dans le fait qu'elle permet de voir s'il existe ou non une bronche dans la masse séquestrée, ce qui permet de distinguer entre les deux types de séquestrations intralobaires : type Pryce avec absence complète de bronche, et type Le Brigand-Duprez dans lequel il existe une bronche. Lorsque cette bronche existe, la bronchographie la montre déformée, distordue, et ses branches de division s'écartent pour contourner la zone séquestrée, sans la pénétrer.

Cependant, Blair et collaborateurs (75) pensent trouver un signe de forte présomption de séquestration intralobaire lorsque, lors de bronchogrammes répétés, l'opacification de la portion postéro-basale du poumon ne se fait pas, alors que l'on obtient un remplissage satisfaisant des zones immédiatement adjacentes. Cette observation de Blair et coll. peut être d'une certaine utilité dans le diagnostic de suspicion des séquestrations intralobaires, mais elle ne saurait constituer un guide, pour les raisons suivantes :

a) Le lipiodol peut bel et bien pénétrer et opacifier la zone séquestrée, en raison d'une incomplète séparation entre l'arbre bronchique et la séquestration. La communication entre la bronche et la masse séquestrée peut résulter d'une suppuration. D'autre part, les causes de non pénétration du lipiodol dans un territoire pulmonaire sont nombreuses.

b) La séquestration peut siéger aux lobes supérieurs et épargner les bases où elle est habituellement localisée.

D'une façon générale, la bronchographie montre une masse pulmonaire, dans laquelle le lipiodol ne pénètre pas. Des fois, le lipiodol pénètre sur une courte distance.

4. Bronchoscopie

Dans les séquestrations pulmonaires, la bronchoscopie est souvent normale et n'est donc d'aucune utilité pour le diagnostic. Mais lorsque surviennent une infection et une suppuration, on note des modifications importantes de la muqueuse de la bronche segmentaire tributaire; on peut alors observer des écoulements purulents en provenance de la lésion. Il est malheureusement impossible de pousser plus loin le bronchoscope pour observer la brusque terminaison de la bronche tributaire de la séquestration.

5. Citons pour mémoire le pneumopéritoine comme moyen de diagnostic des séquestrations pulmonaires (146)

6. Angiographie par voie veineuse et aortographie sélective rétrograde

Ni la radiographie standard, ni la bronchographie, ni la bronchoscopie, ne peuvent conduire à un diagnostic de certitude de séquestration pulmonaire; ils ne peuvent que conduire à un diagnostic de probabilité. Or, il est capital, pour éviter des accidents per-opératoires, de conduire le patient chez le chirurgien avec la connaissance exacte des anomalies vasculaires, aussi bien dans leur temps artériel que dans leur temps veineux; seule l'opacification des vaisseaux permet une démonstration directe de l'anomalie circulatoire. Pour cela on dispose de deux techniques :

a) L'angiographie par voie veineuse

Certains auteurs préconisent l'angiographie par voie veineuse, et ils ont pu ainsi mettre en évidence le vaisseau aberrant. Mais pour que le vaisseau anormal soit ainsi mis en évidence, il faut qu'il soit déjà d'un certain calibre, car au temps aortique, la substance de contraste est déjà fort diluée et les ramifications de l'artère systémique s'entrecroisent optiquement avec l'opacité résiduelle des veines pulmonaires; le vaisseau anormal peut même être caché par l'opacification des cavités cardiaques. C'est pour ces raisons que l'angiographie par voie veineuse permet difficilement de visualiser l'artère anormale; en outre il est exclu par cette méthode de mettre en évidence le temps veineux du territoire séquestré. L'angiographie par voie veineuse ne constitue donc pas une méthode de choix.

b) L'aortographie rétrograde

C'est l'examen capital, décisif, qui seul peut conduire au diagnostic de certitude dans la vascularisation anormale d'un territoire pulmonaire séquestré. Le premier cas d'opacification d'une artère pulmonaire aberrante par aortographie rétrograde a été rapporté par Kenney et Eyler en 1956 (224).

Il faut cependant noter que la ponction directe de l'aorte comportait trop de risques pour qu'elle fût pratiquée de façon systématique.

Mais depuis quelques années, la méthode de cathétérisme par voie rétrograde mise au point par Seldinger, a considérablement réduit les risques de l'aortographie, de telle sorte que celle-ci est devenue pratiquement un examen sans danger.

On ponctionne l'artère fémorale sous anesthésie locale, au moyen d'un trocard de 2 mm de diamètre. On introduit dans l'artère, par le trocard, un conducteur métallique assez souple; ensuite, on retire le trocard et on glisse à sa place un cathéter de ploythène par le conducteur qu'il suivra jusque dans l'artère. On utilise de préférence un cathéter radio-opaque mis au point par Odman et qui est directement visible en radioscopie.

Une fois le cathéter mis en place, on le pousse sous contrôle radioscopique jusqu'à la partie moyenne de l'aorte thoracique. La mise en place du cathéter doit tenir compte de deux impératifs :

a) la nécessité d'envoyer le minimum de produit de contraste dans les vaisseaux du cou pour ne pas irriguer l'encéphale.

b) la nécessité d'opacifier suffisamment le haut de l'aorte pour ne pas manquer une artère aberrante prenant son origine de l'aorte thoracique.

On prendra les clichés à une cadence rapide au début, pour saisir le temps artériel, puis à une cadence plus lente, pendant un laps de temps suffisant, pour obtenir l'opacification du segment séquestré, puis pour objectiver le retour veineux par la veine pulmonaire.

Les clichés sont pris de préférence sous deux incidences orthogonales, afin que sur l'une des deux au moins, l'artère systémique soit bien détachée et sans superposition. En outre, les deux incidences permettent facilement la localisation exacte per-opératoire du segment séquestré.

7. Thoracotomie exploratrice

Certains auteurs, considérant que l'aortographie, malgré les progrès, n'est pas sans inocuité absolue, préconisent le passage d'emblée à la thoracotomie, en insistant sur le fait que tout chirurgien qui s'apprête à effectuer une lobectomie, à plus forte raison une lobectomie inférieure, doit avoir présent à l'esprit la possibilité d'une artère aberrante et la rechercher systématiquement.

En résumé, le diagnostic de séquestration pulmonaire doit être suspecté :

1) lorsque, surtout chez des enfants ou des adultes jeunes, se produisent chroniquement, à répétition, des phénomènes d'infection pulmonaire.

2) lorsque, sur un cliché radiologique, on voit une image soit pleine, soit excavée, avec niveau hydro-aérique, située au niveau du segment postéro-basal du lobe inférieur.

Mais le diagnostic de certitude consiste dans la mise en évidence de l'artère aberrante par angiographie aortique sélective rétrograde.

IV. Diagnostic différentiel

Lorsqu'elles sont infectées, les séquestrations posent le problème de diagnostic différentiel d'avec les infections et suppurations pleuro-pulmonaires : pneumonies et bronchopneumonies à rechutes, pleurésies purulentes récidivantes et pleurésies purulentes enkystées, abcès pulmonaires, pyopneumothorax de la grande cavité, bronchiectasie, tuberculose.

Les séquestrations posent également le problème de diagnostic différentiel avec les opacités pulmonaires non infectieuses : néoplasmes broncho-pulmonaires, tumeurs médiastinales.

On doit également penser à la hernie de Bochdalek qui est d'ailleurs souvent associée, surtout chez l'enfant, à la séquestration, extralobaire surtout.

Le rein thoracique est également à considérer bien que cette éventualité soit rare.

Chapitre VIII

TRAITEMENT DES SEQUESTRATIONS PULMONAIRES

Lorsqu'une séquestration pulmonaire infectée a été confirmée, il n'y a pas d'autre traitement que l'exérèse chirurgicale; en effet, la réinfection est inévitable dans un territoire pulmonaire mal drainé, et l'antibiothérapie, si elle s'avère efficace, n'améliore que temporairement la situation.

Comme il arrive souvent, la séquestration peut être asymptomatique, et sa découverte devient alors fortuite, lors d'un examen radiologique systématique ou d'une aortographie dont l'indication était posée dans une toute autre idée. Même dans ce cas, il y a lieu également de pratiquer une exérèse prophylactique et cela pour plusieurs raisons :

1) d'abord parce que cette séquestration peut plus tard s'infecter et devenir symptomatique, bien qu'il soit connu qu'un nombre infini de séquestrations restent latentes jusqu'au bout et ne donnent lieu à aucune manifestation.

2) parce que des ectopsies tissulaires associées peuvent donner lieu à certaines complications en dehors de toute suppuration; on y trouve

parfois des adénomes bronchiques, des tissus pancréatiques, des cardi-noïdes comme dans les kystes bronchiques etc. On a même signalé des can-cers pulmonaires développés sur une séquestration (Hertzoget coll. (28)).

3) en dernier lieu parce que certains auteurs ont attiré l'attention sur le développement de troubles hémodynamiques et d'insuffisances car-diaques résultant d'un shunt gauche-gauche; il n'est pas rare que les opérés d'une séquestration pulmonaire asymptomatique présentent, après l'intervention, une nette augmentation de leur capacité à l'effort; nous n'avons pas fait d'investigations hémodynamiques chez les porteurs de séquestrations pulmonaires, et ne pouvons donc pas évaluer l'importance des troubles hémodynamiques résultant du shunt gauche-gauche provoqué par l'anomalie. Mais certains auteurs affirment que ces troubles ne sont pas anodins et doivent être pris en considération dans la décision d'opérer ou non une séquestration pulmonaire asymptomatique. La sup-pression du shunt gauche-gauche serait à l'origine des résultats parti-culièrement satisfaisants de l'exérèse chirurgicale des séquestrations intralobaires infectées et non infectées. Saegesser et collaborateurs (24), pour prouver l'efficacité fonctionnelle du shunt, rapportent le cas d'un enfant de 7 ans atteint d'une tétralogie de Fallot et d'une séques-tration pulmonaire non infectée; chez cet enfant, la cyanose était très modérée, car l'artère aberrante d'origine aortique fonctionnait comme un cancal artériel persistant et favorisait l'hématose du patient. La cor-rection de la malformation pulmonaire fut réalisée simultanément à la tétralogie de Fallot. Les auteurs se rendirent compte que la ligature de l'artère anormale de gros calibre était nécessaire à l'obtention d'un champ exsangué pendant la correction du Fallot. Pour eux, il est cer-tain que la ligature de l'artère aberrante compensatrice, ou l'exérèse de la séquestration pulmonaire sans correction de la malformation car-diaque, aurait notablement aggravée les symptômes de la tétralogie de Fallot par suppression du shunt.

I. Séquestrations intralobaires : Dans les séquestrations intralo-baires le lobe atteint est fortement symphysé. Dans ces conditions, le décollement est laborieux et sanglant. Quelle quantité de poumon faut-il enlever ? La méthode idéale de traitement des séquestrations serait l'extirpation de l'anomalie par segmentectomie, et certains auteurs plaident en faveur de cette méthode (33, 110). Ce serait la méthode la plus économique. Mais si cette méthode est praticable dans les séques-trations asymptomatiques, non infectées, elle n'est pas recommandable, même pas réalisable, dans les séquestrations symptomatiques, en raison de l'infection chronique; en effet les inconvénients sont : réexpansion incomplète, épanchements résiduels, fistules pulmonaires. En plus, on relève un danger propre à la segmentectomie dans ces conditions : la nécrose par suppression d'une artère anormale, dont il est possible qu'une branche vascularise un segment sain au voisinage de la séquestration.

En général, dans la séquestration du type Le Brigand, l'exérèse seg-mentaire serait théoriquement possible, dès lors que l'artère est exclu-sivement destinée à la séquestration. Par contre, dans la séquestration du type Pryce, l'exérèse segmentaire serait risquée puisque l'artère aberrante peut irriguer en partie la zone saine du poumon.

Pour certains chirurgiens thoraciques, ces conditions théoriques ont peu de poids dans la décision au moment de l'intervention, et ceci pour deux raisons :

1) les artères du poumon n'ont jamais un caractère strictement terminal: lorsqu'on lie une artère du 2^e ou 3^e ordre à l'intérieur du parenchyme d'un lobe, on ne rencontre guère de nécrose en chirurgie pulmonaire. On peut pratiquement couper dans n'importe quel sens, dans un parenchyme sain, à condition de procéder à une hémostase minutieuse; c'est là seulement que réside la difficulté.

2) l'infection et la congestion qui en découlent constituent un obstacle dirimant la séparation entre une zone saine non bronchiectasique, non infectée, et une zone malformée et enflammée.

Généralement dans les séquestrations infectées, on considérera la lobectomie comme l'opération de choix.

Dans certaines conditions, certains auteurs se contentent de lier l'artère aberrante dans les séquestrations non infectées (23, 25); la séquestration ainsi laissée en place est parfaitement bien tolérée.

Le danger majeur de l'intervention consiste dans la section par mégarde de l'artère anormale qui peut conduire à des hémorragies fatales. De pareils accidents opératoires ont été rapportés surtout dans les cas où la ou les artères aberrantes n'avaient pas été mises en évidence ni soupçonnées avant l'intervention. C'est pourquoi le chirurgien doit de routine rechercher des artères aberrantes, lorsqu'il procède à la résection d'un lobe pulmonaire, à plus forte raison d'un lobe inférieur, surtout chez un enfant ou un adulte jeune. On sait par ailleurs que les artères aberrantes peuvent exister en dehors de toute masse pulmonaire séquestrée. On trouve plus fréquemment le vaisseau anormal dans le ligament triangulaire, qui doit de ce fait être soigneusement exploré avant la résection. Les artères systémiques peuvent également gagner le poumon à travers le diaphragme.

II. Séquestrations extralobaires : Les séquestrations extralobaires sont traitées par l'ablation totale de la masse séquestrée.

D'une façon générale l'exérèse d'une séquestration pulmonaire ne pose pas de problème majeur lorsque le trajet des artères aberrantes a été préalablement défini par l'aortographie sélective et les résultats en sont particulièrement satisfaisants.

En ce qui concerne le pronostic opératoire, il est très bon si la lésion n'est pas infectée. Par contre, si la séquestration est infectée, l'intervention peut se compliquer d'empyème ou de fistule broncho-pulmonaire.

III. Résultats fonctionnels

Les résultats fonctionnels, évalués par les fonctions pulmonaires avant et après l'intervention, sont qualifiés en général d'excellents dans la littérature.

Sur 16 cas de séquestrations opérées et revues de 1 à 15 ans après l'intervention, Monod et Amini (53) notent les résultats suivants par rapport à la valeur fonctionnelle pré-opératoire :

aucun déficit	: 11 cas
déficit de 10 à 20 %	: 3 cas
déficit de 20 à 40 %	: 2 cas.

Chapitre IX

CASUISTIQUE

Cas N° 1 : Madame B. P. A., née le 20 février 1935.

Il s'agit d'une femme de 26 ans, mariée depuis 1955, envoyée le 17 juillet 1961 à la Clinique chirurgicale par un confrère de la ville pour exérèse de la pyramide basale gauche.

Dans ses antécédents familiaux, on relève le décès du père par tumeur cérébrale, une tuberculose d'un genou chez un cousin et chez le mari une tuberculose pulmonaire apicale droite diagnostiquée et traitée en 1956 avec rechute en 1961, au moment de la maladie de sa femme.

La patiente elle-même a présenté à l'âge de 7 ans, une pneumonie. A l'âge scolaire, elle subit une appendicectomie. En 1950, elle présente une primo infection pour laquelle elle est admise en observation en sanatorium (radio normale). En 1953, on lui découvre une pleurésie gauche pour laquelle elle séjourne en sanatorium. Elle se marie en 1955 avec un homme connu depuis 1953 et qui sera atteint d'une tuberculose apicale droite en 1956, traitée en sanatorium, et traité pour rechute in situ à l'époque de la maladie de sa femme. En 1955, Mme B. P. A. présente une embolie pulmonaire post-partum (radio thorax normale). En 1959, elle souffre de bronchite. En 1959, on diagnostique chez elle une sinusite frontale qui est en fait une récurrence. En 1960, elle contracte la coqueluche; depuis cette époque elle se sent un peu faible. Depuis avril 1961 Madame B. P. A. présente des douleurs basithoraciques postérieures gauches, un état subfébrile, une toux avec rares expectorations, parfois épaisses; l'appétit est médiocre et la patiente maigrit légèrement.

La radiographie thoracique standard permet de mettre en évidence une opacité rétro-cardiaque gauche, centrée d'une cavité.

Les examens de sang montrent une VS à 9/23; la culture des expectorations pour germes banaux montre des staphylococques et des pneumocoques pathogènes. La recherche de BK dans les expectorations et dans le liquide de tubage gastrique (3 tubages) se révèle négative.

A la bronchoscopie on note une suppuration au niveau de la basale postérieure et de la basale antérieure. Un traitement antibiotique d'une semaine comportant 4 millions/jour de pénicilline et 1,5 g/j, puis 1 g/j d'érythromycine est alors entrepris. Ensuite le médecin traitant fait hospitaliser la patiente en médecine I du 1^{er} juin au 3 juillet 1961, où un traitement de ledermycine est entrepris, au bout duquel on obtient une amélioration clinique, mais l'image radiologique n'est nullement influencée; on entreprend alors un traitement antituberculeux d'épreuve de 15 jours comportant streptomycine et isoniazide, sans résultat. La patiente est alors transférée en chirurgie avec le diagnostic de séquestration pulmonaire ou d'abcès pulmonaire de la base gauche.

A l'admission dans le service de chirurgie, on est en présence d'une jeune femme de 26 ans, en bon état général et en bon état de nutrition. Au status pulmonaire l'inspection, la palpation, la percussion et l'auscultation sont parfaitement normales. L'examen des autres systèmes ne révèle également rien de particulier.

La radiographie du thorax confirme l'image rétro-cardiaque gauche. ECG dans les limites normales. Il n'y a pas eu d'angiographie.

(Les radiographies concernant cette première observation ne sont malheureusement pas disponibles, car, datant de 1961, elles ont été détruites par les archives au bout de 10 ans).

Examen du sang: Hb = 70%; érythrocytes = 3.840.000/m³; Index = 0,92, Leucocytes = 4.850/mm avec 54,5 % de neutrophiles segmentés, 1,0 % de neutrophiles non segmentés, 2,5 % d'oesinophiles, 35,0 % de lymphocytes, 5,5% de monocytes et 1,5% de plasmocytes; Hématocrite = 40%; VS = 12/32; Glucose = 0,84 g/l; TP = 88 %, Azote uréique = 16 mg%, protides totaux = 7,2 g%; Na = 142 meg/l, K = 4,3 meg/l, CL = 104 meg/l, Co₂ = 23,6 meg/l Bordet Wassermann et Kahn négatifs.

Intervention : Le 24 juillet 1961 (Prof. Rudler et Dr Megevand) : Incision intercostale 6^e espace. Lobe inférieur adhérent, en particulier au diaphragme. En isolant son bord postérieur, on découvre : 1) une grosse artère de la taille d'une petite humérale, partant directement de l'aorte thoracique et longue de 3 cm; 2) une veine d'un calibre analogue, située à 1,5 cm au-dessous et se drainant dans le système intercostal. Entre les deux un ganglion. Ligature et section des deux vaisseaux, clivage du segment séquestré qui siège à la face inférieure de la pyramide basale. On ouvre encore quelques bronchioles qui sont suturées au Mersilène. Hémostase; 2 drains. Paroi en étages. Catgut. Suites opératoires simples. A la sortie la radiographie thoracique de contrôle montre des séquelles pleurales de la base gauche.

Histologie :

Macroscopie. Un segment pulmonaire de 4,5 x 4 x 3,5 cm. La plèvre est épaissie et montre de nombreuses adhérences rompues. Le parenchyme est de consistance élastique sans aucune crépitation. A la coupe, il est blanchâtre. Dans la partie moyenne, il contient une cavité collabée, tapissée par un tissu rosâtre, lisse, contenant un peu de mucus. La cavité a la taille d'une prune.

Au microscope : c'est une grosse cavité épithélialisée, avec de l'épithélium respiratoire. Il y a du muscle lisse et même du cartilage hyalin. La paroi est encore caractérisée par une sclérose très dense. Cette cavité se trouve dans un tissu pulmonaire sclérosé dont les alvéoles sont à maints endroits bronchiolisés. Il y a une hyperplasie vasculaire myomateuse et scléreuse.

Diagnostic anatomo-pathologique: énorme cavité fibreuse et bronchiectasie.



Figure 5 : observation N° 1

Tissu pulmonaire séquestré avec fibrose importante et bronchiectasies (75x)

Cas N° 2 : Madame C. P., née le 3 avril 1942, est admise à la Clinique médicale le 4 juillet 1966 d'où elle a été transférée à la clinique chirurgicale le 22 juillet 1966 avec le diagnostic de broncho-pneumonie récidivante de la base gauche avec empyème parapneumonique. D'après cette radiographie faite en 1962, on avait constaté chez cette patiente la présence d'une affection chronique de la base pulmonaire gauche considérée comme une bronchiectasie ou une probable séquestration pulmonaire. En novembre 1963, après un accouchement, elle présente un premier épisode bronchopneumonique au niveau de cette base pulmonaire gauche. La survenue d'un deuxième épisode de bronchopneumonie au même endroit motive l'admission à la Clinique médicale.

A l'entrée en Médecine, on note un état fébrile à 39 degrés et on objective un foyer bronchopneumonique à la base gauche avec cette fois un empyème parapneumonique, le reste de l'examen s'étant révélé normal.

En Médecine, les examens de laboratoire montrent une vitesse de sédimentation à 70/102, des leucocytes à $12.650/\text{mm}^3$ avec déviation gauche et granulation toxique des neutrophiles. L'examen direct du pus pleural montre des coques gram positif et des batonnets gram négatif, mais la culture de ce pus se révèle stérile. La culture des expectorations montre des streptocoques des Neisseriac et des bacilles pseudo-diphtériques.

On entreprend un traitement antibiotique comportant 10 millions/j de stabiciline et 2 g, puis 1 g/j de streptomycine; localement on pratique des lavages journaliers de la plèvre et on instille de la pénicilline, de la streptomycine et de la varidase. La patiente défervesce alors rapidement, mais l'état local ne s'améliore guère de façon sensible; il apparaît même, depuis le 19 juillet 1966, une fistule ouverte entre les bronches et la plèvre, mise en évidence par l'injection intrapleurale de bleu de méthylène et la patiente est alors transférée dans le service de chirurgie pour lobectomie.

En chirurgie, on effectue une bronchographie gauche, mais l'examen est fait dans de mauvaises conditions techniques; néanmoins au lobe supérieur, on démontre que les segmentaires apicales postérieures antérieures et de la lingula sont de calibre régulièrement dégressif, jusqu'à la périphérie; au lobe inférieur on note un aspect cylindrique des bronches, visibles avec absence de régression du calibre bronchique. La conclusion de la bronchographie est qu'il s'agit de bronchiectasie cylindrique au début ou de modification du tonus consécutif au foyer de bronchopneumonie de la base gauche.

Fonctions pulmonaires : Réduction fonctionnelle du type essentiellement restrictif avec cependant une légère augmentation relative au volume résiduel; les fonctions mécaniques sont diminuées d'environ 40 %.

Figure 6

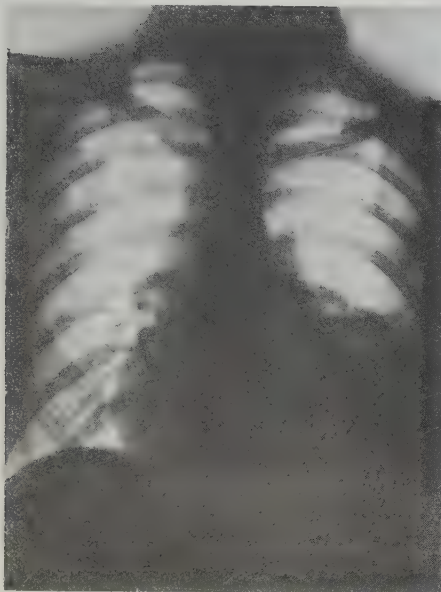


Figure 7

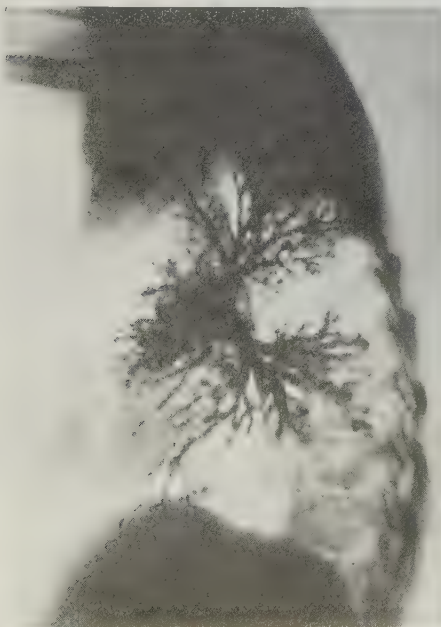


Figure 6 : observation N° 2

Radiographie thoracique standard de face ;
image de bronchopneumonie de la base gauche
avec signe d'épanchement parapneumonique
(empyème à la ponction)

Figures 7 et 8 : observation N° 2

Bronchographie de face (fig. 7) et de profil
(fig. 8) faite dans de mauvaises conditions
techniques.

Au lobe supérieur : segmentaires apicales
postérieurs, antérieurs et de la lingula de
calibre régulièrement dégressif, jusqu'à la
périphérie.

Au lobe inférieur : aspect cylindrique des
bronches visibles avec absence de régression
du calibre bronchique.

Intervention : lobectomie inférieure gauche.

A l'intervention effectuée le 3 août 1966 (Dr Megevand) on pratique la thoracotomie au niveau du 5^{ème} espace. Vu l'histoire de la malade, l'absence de dilatations bronchiques nettes, on garde à l'esprit la possibilité d'une séquestration pulmonaire. On entreprend donc une dissection prudente de la partie postéro-médiastinale du lobe inférieur, qui permet d'identifier une volumineuse artère provenant de l'aorte descendante juste sus-diaphragmatique (photo fig.) dont le diamètre est de 6 mm. Ligature - section. Scissure bloquée. On découvre une artère lobaire inférieure hypoplasique. Veine pulmonaire inférieure normale. Section bronchique et fermeture à points séparés. Fermeture sur deux drains. Suites opératoires simples. Les radiographies thoraciques de contrôle montrent un léger épanchement de la base gauche.

Histologie :

Macroscopie : Un lobe inférieur gauche mesurant après fixation 11 x 9 x 8 cm sur la face postérieure, à 2 cm du bord inférieur, se trouve une artère ligaturée. La plèvre montre de nombreuses adhérences fibreuses et adipeuses.

A la coupe le parenchyme est très remanié, par une série de cavités kystiques très tortueuses contenant un peu de mucus. Seule la partie supérieure de ce lobe montre un parenchyme reconnaissable, bien qu'il y ait quelques plages d'aspect lipidique.

Quant aux trajets bronchiques, ils montrent à la sonde quelques dilatations dans la partie supérieure et pour celles qui vont à la base : le trajet est très tortueux, difficile à suivre.

Figure 9



(1000x 10x)



Figures 9 et 10 : observation No 2

Pièce opératoire : cliché après injection de produit de contraste à l'intérieur de la pièce opératoire par l'artère aberrante; distribution de l'artère, à l'intérieur du séquestre. Pas de veine visible.

Microscopie ; il s'agit d'immenses cavités bronchiectasiques, séparées par quelques plages de parenchymes pulmonaires en bonne partie en sclérose où les alvéoles sont fréquemment bronchiolisées et où existe une grosse rétention en partie lipidique. Dans la paroi des bronchiectasies, quelques lymphoplasmodocytes. Dans les autres zones du parenchyme, il existe une pneumonie interstitielle chronique avec sclérose et des rétentions lipidiques intra-alvéolaires.

La coupe de l'artère aberrante montre une paroi très élastique et régulière dans sa disposition dans la média, avec un épaississement fibro-élastique légèrement sténosant, assez étendu de l'intima.

Il y a une petite tache lipidique à un endroit sous l'intima. Par place il y a également des rétentions de liquide de contraste.

Diagnostic anatomo-pathologique : Très grosses bronchiectasies sacculaires du lobe inférieur et pneumonie chronique souvent liquide, avec quelques rétentions de liquide de contraste.

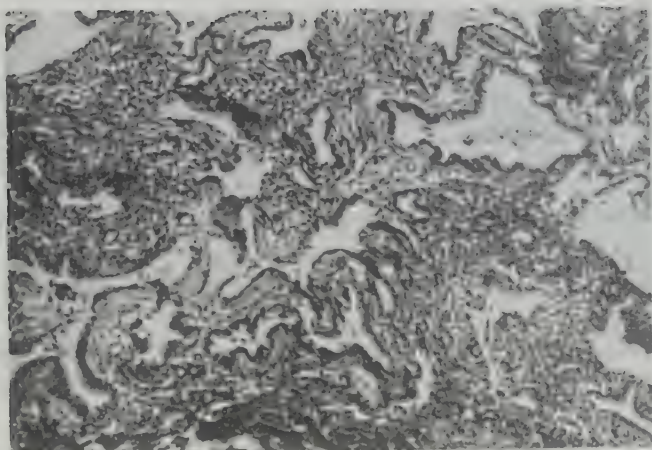


Figure 11 : observation N° 2

Parenchyme pulmonaire séquestré avec fibrose et bronchiectasies (120x)

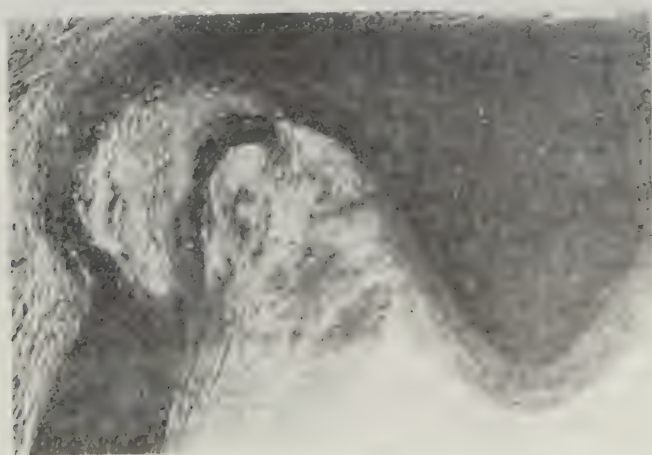


Figure 12 : observation N° 2

Artère (aberrante) élastique à parois irrégulières avec endofibrose locale (48x)

Cas N° 3 : C. I. née le 17 décembre 1940

Patiente italienne, en Suisse depuis 1963.

En 1965, lors d'un contrôle radiophotographique systématique, on lui découvre une opacité pulmonaire basithoracique droite, sans symptomatologie. Cette opacité n'est pas investiguée ni contrôlée depuis, en raison du manque de symptômes.

En 1975, lors d'une autre radiophoto systématique, on constate que les opacités ont augmenté de volume depuis leur première découverte en 1965. La patiente est alors hospitalisée en Médecine le 12 février 1976 pour investigations.

A l'entrée en Médecine on est en présence d'une patiente en excellent état général. Température à 38 degrés à sa première prise; puis les autres prises de la température la montrent normale. Pouls 80/min; TA 140/100 mmHg. Au status respiratoire, on constate une hypoventilation avec matité et diminution des vibrations vocales. Le reste du status est sans particularité.

Les examens de laboratoire montrent une vitesse de sédimentation à 4/13, une hémoglobine à 13 g, un hémocrite à 38,5 %, des leucocytes à 7.330/mm³ avec 14 % de non segmentés, 9 % d'éosinophiles; les plaquettes sont à 262.000/mm³. Le reste de la biologie est dans les limites de la norme.

On procède à une ponction de l'opacité la plus postérieure et on retire alors 10 cc d'un liquide purulent, montrant à l'examen direct du tissu nécrotique, quelques polynucléaires et quelques filaments. Toutes les cultures de ce liquide restent stériles. Le mantoux à 2 unités est négatif. Le test de Casoni, ainsi que les sérologies pour échinocoques sont négatifs.

La capacité vitale et le VEMS sont normaux.

Une anomalie malformative, type séquestration pulmonaire est évoquée et la patiente est transférée en Chirurgie pour thoracotomie et excision; on renonce délibérément à l'aortographie dans l'idée que le diagnostic de séquestration ayant été évoqué, les précautions opératoires indispensables seraient de toutes façons prises.

Intervention : le 23 février 1976 (Professeur Megevand)

Thoracotomie au 8^{ème} espace droit. Un peu de fibrine d'une hémorragie récente, séquelle de la ponction. Les deux kystes sont libres dans la cavité, et sont formés aux dépens du lobe inférieur, segment postérieur et antérieur externe. D'emblée, on palpe le ligament pulmonaire et on découvre une grosse artère systémique provenant de l'aorte sous diaphragmatique. On la dissèque sur clamp vasculaire, on la suture à la soie et l'assure par une ligature; elle mesure au moins 4 mm de diamètre. On procède ensuite à une séquestrectomie en suivant un bon plan de clivage. Il n'y a pas de bronche ni de veine pulmonaire drainant ce séquestre. Bonne réexpansion du parenchyme restant. Paroi sur deux drains.

Figure 13

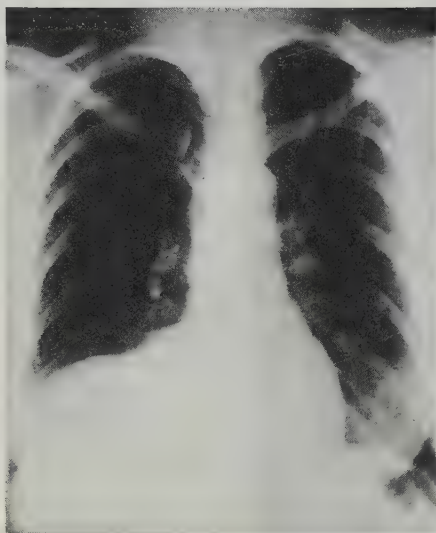


Figure 14

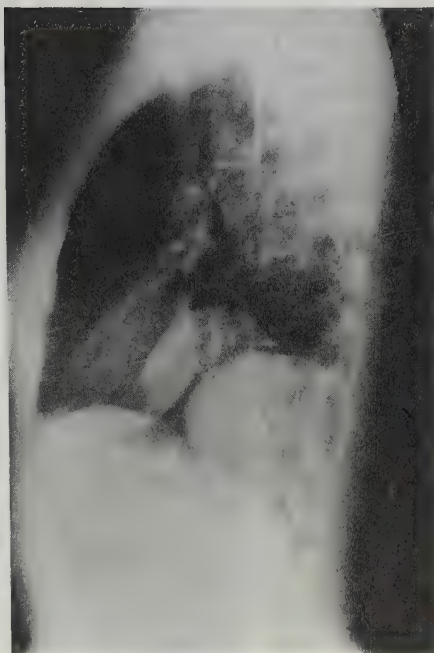


Figure 13 : observation N° 3

Radiographie thoracique standard de face : deux opacités de la base droite à localisation postérieure (bord droit du coeur non effacé)

Figure 14 : observation N° 3

Radiographie thoracique standard de profil droit: confirme la présence de deux masses situées dans le lobe inférieur: l'une plus dense, projetée très postérieurement; l'autre à cheval sur la précédente, plus antérieure et moins contrastée.

Figure 15



Figure 15 : observation N° 3

Tomographie en oblique postérieure droite, à 55° : confirme la présence et la localisation des deux opacités, rondes, à contours réguliers de différentes tonalités; l'arbre bronchique de la lobaire supérieure et de la lobaire moyenne est intact; à la lobaire inférieure, malgré sa perméabilité, l'arbre bronchique semble en contact avec les images en question.

Macroscopie :

Pièce de 115 gr mesurant 15,5 x 5 x 3 cm. La pièce est constituée de cavités, la plus grande d'un diamètre de 5,5 cm, à paroi fine, vidée de son contenu. La face interne de la cavité est tapissée sur un matériel ocre, saigneux. On ne reconnaît plus de tissu pulmonaire. En dehors des cavités, on trouve un tissu ferme parsemé de petites cavités d'un diamètre maximum de 5 mm, remplies d'un matériel purulent. A une extrémité de la pièce, un fil marque une artère. Dans une des grandes cavités, (2) on trouve un matériel grumeleux constitué de fragments d'un diamètre de 5 mm friable, brunâtre. On ne reconnaît pas de bronches.

Microscopie :

Le parenchyme montre de grandes cavités tapissées généralement d'un épithélium cylindro-cellulaire cilié de type bronchique. Elles contiennent du matériel desquamé, en partie nécrotique et en certains endroits des masses d'aspergillus. Ces cavités de taille très variable sont bordées d'un tissu fibrohyalin avec par places un peu de fibres musculaires lisses, donnant un aspect bronchique. En certains endroits l'épithélium cylindrique est remplacé par un épithélium métaplasique pavimenteux. Entre ces cavités, on en trouve de plus petites renfermant des cellules desquamées, sans aspect alvéolaire. L'interstice montre une fibrose de densité variable, des foyers lymphoïdes, occasionnellement avec un centre clair et des amas de macrophages spumeux ou renfermant un peu de pigment granulaire brunâtre. En surface on trouve une adhérence pleurale. L'artère marquée d'un fil montre une très discrète endofibrose. A côté on trouve des lymphatiques ectasiés et un gros ganglion lymphatique avec une hyperplasie folliculaire. Le parenchyme pulmonaire adjacent montre les mêmes aspects que ceux décrits.



Figure 16 : observation N° 3

Parois de l'abcès avec fibrose et bronchiectasies (75x)

BIBLIOGRAPHIE

1. Boyd Gladys M. D. VCCCP : Intralobar Pulmonary Sequestration. Diseases of the Chest 24 : 162-172, 1953
2. Borrie J. Lischter I. and Rodda R. A. : Intralobar Pulmonary Séquestration. Brit. J. Surg. 50 : 623-633, 1963
3. Beskin C. A. M.D., Rouge B. (La): Intralobar Enteric Sequestration of the Lung containing aberrant pancreas : J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 41 : 314-317, 1961
4. Turk L. N. III and Gustaf E. Lindskog : The importance of angiographic diagnosis in intralobar pulmonary sequestration. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 41 : 299-305, 1961
5. Greenfield L. J., Mi and John S. Howe : Bronchial adenoma within the wall of a bronchogenic cyst. J. Thorac. Cardiovascular Surg. 49 : 398-404, 1905
6. Low J. H. and Cywes S. : Extralobar Pulmonary Sequestration communicating with the oesophagus and associated with a strangulated congenital diaphragmatic hernia. Brit. J. Surg. 50: 102-105, 1962
7. Salvioni D. Goldin, Goldin R. R. : Intralobar Pulmonary Sequestration. Dis. Chest. 37 : 122-124, 1960
8. Coury Ch. et Constans P. : Les séquestrations pulmonaires et les problèmes diagnostiques posés par la vascularisation systémique d'anomalies kystiques des lobes inférieurs (à propos de 5 cas) le Poumon et le Coeur, tome XXVI N° 4 : 403-421, 1970
9. Paredes de C. G., Pierce W. S., Johnson D. G and Waldhausen J. A. : Pulmonary Sequestration in Infants and Children : A 20 Year Experience and Review of Literature. J. Pediat. Surg. Vol. 5 N° 2 : 136-147, 1970
10. Santy P. Berard M. Galy P. et Nguyen Huu : La séquestration pulmonaire kystique avec artère anormale d'origine aortique; à propos de 6 cas. J. franç. Méd. et Chir. Thorac. 6 : 101, 139, 10, 1952
11. Kafka V. and Beco V. : Simultaneous intra and extrapulmonary sequestration. Arc. Dis. Childhood. 51-56, 19
12. Smith R. A. M. ch. F.R.C.S. : Some controversial aspects of intralobar sequestration of the lung. Surg. Gyn. Obst. 114: 57-68, 1962
13. Merlier M., Rochainzmir A., Rojas Miranda A., Levasseur Ph., Sulzer, T.D., Verley J. M., Langlois J., Binet J. P., et Le Brigand H. : Aspects anatomo-cliniques des Séquestrations pulmonaires : à propos de 46 obs. Annales Chir. Thorac. et Cardiovas. 24 : 1057-1064, 1970

14. Latarjet M. : A propos du drainage veineux des séquestrations pulmonaires. *Ann. Chir. Thorac. Cardiovasc.* 24 : 1057-1068, 1970
15. Kyllönen K. E. J. : Intralobar pulmonary Sequestration and a theory as to its Aetiology. *Acta Chir. Scand.* 127 : 307-310, 1964
16. Witten D. M., Clagett O., Theron Clagett and Woolner L. B. : Intralobar bronchopulmonary sequestration involving the upper lobes. *J. Thor. Cardiovasc. Surg.*, 43 : 523, 1962
17. Gerle Richard, Jaretzki A., Ashley C. A., Berne A. S. : Congenital Bronchopulmonary Foregut Malformation : Pulmonary Sequestration Communicating with the Gastrointestinal tract. *New. Eng. J.* 278 : 1413-1419, 1968
18. Longefait H. et Charpin J. : Tuberculose isolée sur séquestration pulmonaire. *Ann. Chir. Thorac. Cardiovasc.* 24 : 1057-1064, 1970
19. Gibson A. A. M. : Accessory Lungs with Foregut Connexion. *Arch. Dis. Child.* 45 : 710, 1970
20. Claman M. A., Ehrenhaffe J. L. : Bronchopulmonary Sequestration. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 39 : 531-537, 1960
21. Denes L., Simon E., Büttner : Malposition cardiaque et Anomalie vasculaire dans les malformations broncho-pulmonaires. *Bronches.* 21 : 78-93, 1971
22. Pryce D. M. : Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of Lung : A report of seven cases. *J. Path. Bact.* 58 : 457-467, 1946
23. Saegesser F. : Séquestrations pulmonaires : 11 cas. *Schweiz. Med. Woch.* 49 : 1919-1927, 1968
24. Saegesser F. et Aguet : Séquestrations pulmonaires intra et extralobaires. *Praxis*, 52 : 1803-1808, 1970
25. Aguet F. : Malformations broncho-pulmonaires : Séquestrations, kystes aériens, kystes bronchogéniques : *Schweiz. Med. Wschr.* 101 : 213-215, 1971
26. Carter R. : Pulmonary Sequestration : collective Review : *Thor. Surg.* 7 : 68-88, 1969
27. Launier P., Freour P., Leger H., Nicol Y., Fourcaud : Un cas de séquestration pulmonaire. *J. franç. Méd. Chir. Thorac.* 10 : 53-59, 1956
28. Hertzog P., Rougeau J., Marcon J. : Cancer épidermoïde développé sur une séquestration : *J. franç. Chir. Thor.* 17 : 33-38, 1968

29. Hardin Cr. A. : Intralobar Bronchopulmonary Sequestration of the lung. Dis. Chest. 38 : 202-204, 1960
30. Brocard H., Bennet J., Choffel C., et Gallow Ch. : L'intérêt de l'aortographie rétrograde dans le diagnostic des séquestrations pulm. J. franç. Méd. et Chir. Thorac. 16 : 65-73, 1962
31. Ranninger K., Galdino E. Valvasson : Angiographic diagnosis of intralobar pulmonary sequestration. Amer. J. Roentgen. 92 : 540-546, 1964
32. Pryce, Sellors T. H. and Blair L. G. : Intralobar Sequestration of lung associated with an Abnormal pulmonary artery. Brit. J. Surg. 35 : 18-29, 1947-1948
33. Le Roux B. T. : Intralobar pulmonary sequestration : Thorax 17 : 77-84, 1962
34. Smith Abbey : A theory of the origin of intralobar sequestration of lung. Thorax 11 : 10-24, 1956
35. Breckler F. A. : Congenital segmental emphysema of lung. J. Thorac. Surg. 34 : 177-189, 1957
36. Boyden E. A. : Bronchogenic cyst, and theory of intralobar sequestration. J. thor. Surg. 35 : 605-615, 1957
37. Arce José : Accessory pulmonary artery probably arising from the abdominal Aorta : J. Thor. Surg. 12 : 548-552, 1942
38. Brown R. K., Robbins Laurence L. : The Diagnosis and treatment of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung. J. Thorac. Surg. 13 : 84-105, 1944
39. Berman E. J. : Extralobar (diaphragmatic sequestration of lung. Arch. Surg. 76 : 724-731, 1958
40. Boyden E. A. : Developmental anomalies of the lungs. Amer. J. Surg. 89 : 79-89, 1955
41. Douglas Richmond Ithaca : Anomalous pulmonary vessels : J. Thorac. Surg. 17 : 712-716, 1948
42. Mannix and Haight : Anomalous pulmonary arteries and cyst disease of lung, Medicine 34 : 198-231, 1953
43. Abul - Wafa : Congenital Bronchopulmonary Cyst associated with anomalous artery. Thorax 9 : 167-179, 1954
44. Anderson A. E., Brown B. and Roesch B. : Aberrant pulmonary artery with intralobar sequestration. Ann. Int. Med. 46 : 1092-1098, 1957

45. Ribaudo Ch. A., Rossi P., and Comer J.V. : Intralobar Bronchopulmonary Sequestration Demonstrated by Aortography and Selective Arteriography of the anomalous vessels. *Ann. Int. Med.* 64 : 381-386, 1966
46. Findlay and Maier : Anomalies of Pulmonary vessels and their surgical significance, with review of literature. *Surg.* 29 : 604-641, 1951
47. Hill M. C., Muto C. N., Mani J. R. and Dozier : the value of pneumoperitoneum in diagnosis of Sequestered Lung. *Amer. J. Roentgen* 91 : 291-296, 1964
48. Nielsen B. : Intralobar bronchopulmonary sequestration. *Am. J. Roentgen* 92 : 547-555, 1964
49. Janin P. : Intérêt de l'angiographie dans l'étude des malformations pulmonaires. *J. Radiol. Electr. Méd. Nucl.* 41 : 432-439, 1960
50. Arcomano J. P., Azzoni A. A. : Intrapulmonary sequestration and intralobar enteric sequestration associated with vertebral anomalies. *J. Thor. Cardiovasc. Surg.* 53 : 470-476, 1961
51. Golding M. R., Kwon K., Chui C. J. and Nicastrì A. D. : Pulmonary Sequestration. *J. Thor. Cardiovasc. Surg.* 54 : 121-125, 1967
52. Even R., Duroux A., Hertzog P., Le Brigand M. et Roryeaz J. : Les Séquestrations pulmonaires. *Rev. Tuberc. (Paris)* 26 : 228-237, 1962
53. Monod O. et Amini S. : Les séquestrations pulmonaires. Expérience personnelle et Résumé des connaissances acquises. *Poumon*, 22 : 147-166, 1966
54. McLaughlin R. F., Couacoud J. and Reifenstein : Bronchovascular Anatomy of Intralobar Bronchopulmonary Sequestration. Report of a case studied by Thin-Slice Latex Injection Technic. *Amer. Rev. Resp. Dis.* 93 : 452-458, 1966
55. Delarue J., Paillas., Abelante R. et Chomette G. : Les bronchopneumopathies congénitales. *Les bronches* 9 : 114-211, 1959
56. Binet J. P., Lemoine G. et Chollet M. : Séquestration pulmonaire lobaire et moyenne droite avec bronche oesophagienne. *Archs. franç. Péd.* 10 : 226, 1965
57. Gebauer P. W., Mason C. B. : Intrapulmonary Sequestration Associated with Anomalous Pulmonary Vessels : a Nonentity. *Dis. Chest.* 35 : 282-288, 1959
58. Cooley J. C. : Intralobar bronchopulmonary Sequestration. A report of three cases. *Dis. Chest.* 42 : 95-99, 1962

59. Culliner M. M. : Intralobar Bronchial Cystic disease, the "Sequestration complex" and Cystic Bronchiectasis. Dis. Chest. 53 : 462-469, 1968
60. Reboud E., Corgnat J., Payan H., Lieutaud A., Cotellet R., : Formes cliniques des Séquestrations pulmonaires. Marseille Médical. 102 : 695-696, 1965
61. Verger P., Couraud L., Guillard J. M., Alberty J., et Niauxsat J. : Un cas de séquestration pulmonaire chez un jeune enfant (Etude anatomo-clinique) J. Méd. Bordeaux. 143 : 1129-1134, 1966
62. James W. B., Cuthbert R. J. : Intralobar pulmonary sequestration. Postgrad. Medic. J., 43 : 359-364, 1967
63. Bates M. : Total Unilateral pulmonary sequestration. Thorax 23 : 311-315, 1968
64. Blesovsky A. : Pulmonary Sequestration. Report of an unusual case and a review of the literature. Thorax. 22 : 351-357, 1967
65. Lalli A., Carlson R. F. and Adams W. E. : Intralobar pulmonary sequestration. Report of three cases with two additional cases of Agenesis of the Right upper and middle Lobes in Combination with Anomalous Systemic Vessels. Arch. Surg. 69 : 797-805, 1954
66. Smith Abbey R. : Intralobar Sequestration of the Lung. Thorax 10 : 142-152, 1955
67. Polk J. W., Daneshwar A. : Intralobar Bronchopulmonary Sequestration. Amer. J. Surgery 112 : 733-738, 1966
68. Eaker A. B., Hannon J. L. and French S. W. : Pulmonary Sequestration: A review of the English literature, with a report of four cases : Amer. J. Surg. 95 : 31-39, 1957
69. Le Brigand H., Hourtoulle R., Merlier M., Renault P. et Coudraud R. : Séquestrations pulmonaires et artères anormales. Le poumon. 5 : 420-427, 1954
70. Botenga A. S. J. : L'artériographie sélective des artères bronchiques et intercostales : Technique et anatomie radiologique et l'artériographie sélective. J. franç. Méd. Chir. Thor. 23 : 255, 1969
71. Brocard H., Vannier R. et Galloue de Ch. : La perfusion des artères pulmonaires par la circulation systémique au cours de certains processus pathologiques. J. franç. Méd. Chir. Thor. 23: 303, 1969
72. Delarue J. : Les dispositifs de la circulation artérielle bronchique et leur adaptation aux états pathologiques. J. franç. Méd. Chir. Thor. 23 : 221, 1969

73. Oudet P., Petitjean R., Morand G. et Weitzenblum : A propos des anastomoses artérielles bronchopulmonaires dans les atteintes bronchopulmonaires chroniques majeures. *J. franç. Méd. Chir. Thor.* 23 : 75, 1968
74. Anderson A. E., Brown J. B. and Roesch C. B. : Aberrant pulmonary artery with intralobar sequestration. *Ann. Intern. Méd.* 46 : 1092, 1957
75. Blair L. G., Pryce D. M. and Sellors T. Holmes : Bronchopulmonary Dissociation due to abnormal artery visualized by Bronchography. *Brit. J. Radiol.* 19 : 118, 1946
76. Falor, William H. and Kyriakides A. H. : Ectopia Bronchi. *J. Thoracic Surg.* 18 : 252, 1949
77. Davis D. V., and Gunz F. W. : Lower accessory lung in the human subject. *J. Path. Bact.* 56 : 417, 1944
78. Seley G. P. : Accessory lung : unusual variations. *J. Mt. Sinai Hosp.* 20 : 257-262, 1953
79. Baar H. S. and Abreu A. L. : Duplication of the foregut; Superior accessory lung (2 cases); epiphrenic oesophageal diverticulum; intrapericardial teratoid tumor and oesophageal cyst. *Brit. J. Sur.* 37 : 220, 1949
80. Badin R. : Kystes bronchogéniques du médiastin. Thèse Lyon 1953 à 1954, 70
81. Bakey (de) M., Are J. B. et Brunnazi R. : Successful removal of lower accessory lung. *Th. Surg.* 19 : 304-312, 1950
82. Brown R. K. and Robbins L. L. : The diagnosis and treatment of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung. *J. Thor. Surg.* 13 : 84-105, 1944
83. Joel J., cité par Delarue : Ein Teratom auf der Arteria pulmonaris innerhalb des Herzbeutels. *Virch Arch.* 122 : 391-386, 1890.
84. Mathias : Ueber eine Tracheo - Bronchialcyst in der Wand des Sinus coronarus. *Wien, Klin. Wsch.* 39 : 137, 1926
85. Seltsam. cité par Delarue (55)
86. Stolze E. : Beitrag zur Pathogenese der Intrathorakalen Nebenlunge. *Abl. all. Path. Anat.* 88 : 10-11, 417-427, 1952
87. Landenberger H. : Ueber die Nebenlunge mit Bekanntgabe eines weiteren Falles linkseitiger Nebenlunge mit Kongenitalem Zwerchfelldefekt der selben Seite. *Inaug. Diss. Tubigen*, 1938

88. Valle A. R. and White M. L. : Subdiaphragmatic aberrant pulmonary tissue. Dis. Chest. 13 : 63-68, 1947
89. Heath D. and Watte G. T. : The significance of vascular changes in an accessory lung presenting an adaphragmatic cyst. Thorax, 12: 142-147, 1957
90. Bolivar cité par Delarue, par l'intermédiaire de Buddington (55)
91. Kesseller H. J. and Maier H. C. : Intradiaphragmatic cyst. J. Thor. Surg. 30 : 159-163, 1955
92. Maier H. C. : Bronchogenic cyst of the mediastinum. Ann. Surg. 127: 476-502, 1948
92. Maier H. C. : Tracheal compression from bronchogenic cyst, in oeso-(bis) phageal wall. Am. J. Dis. Child. 80 : 423-428, 1950
93. Meltzer, cité par Delarue (55)
94. Bollecker J. P. : A propos du cas de kyste bronchogénique à développement intrapéricardique. Thèse Méd. Strasbourg N^o 40, 1953 (biblio) cité par Delarue (55)
95. Bayer J., cité par Delarue (55)
96. Mourgue Molines E., Vidal J., Martin G. et Thévenet A. : Déhiscence congénitale du péricarde, associée à un kyste bronchogénique du médiastin. J. fr. M. ch. Th. 10/3 : 313-334, 1956 et Sem. Hosp. Par. 32 : 6403-6415, 1956
97. Coury C., Monod O. et Tournier J. : Coexistence chez un enfant de deux kystes bronchogéniques du médiastin et d'une agénésie partielle du péricarde. J. Fr. Méd. Chir. Thor. 10 : 271-279, 1965
98. Farber cité par Seybold et Clagett, eux-mêmes cités par Delarue (55)
99. Wolbach, cité par Seybold et Clagett, eux-mêmes cités par Delarue
100. Seybold W. B. and Clagett O. T. : Presternal cyst. J. Thor. Surg. 14 : 217-220, 1945
101. Vogel, cité par Findlay (46) et Delarue (55)
102. Huguenin et Sorell (cités par Delarue (55) : Lobe accessoire du poumon gauche chez un enfant de 16 mois mort de croup. Bulletin Mem. Soc. Anat. Paris. 3 : 862-866, 1888
103. Adams W. E. et Thornton, cités par Delarue (55)
104. Hary cité par Delarue (55)
105. Duprez, cité par Delarue (55) et par Blesowsky (64)

106. Mixter et Chifford, cités par Delarue (55)
107. Totten, Stout, Humphreys et Morre, cités par Delarue (55)
108. Adams et Thornton cités par Delarue (55)
109. Charnas cité par Delarue (55)
110. Howard R. : Conservative excision in intralobar sequestration of lung. Lancet 2 : 1295, 1963
111. Buttler E. F. in Discussion of Moersch H. J.' and Clagett O. T.: Pulmonary Cysts, J. Thorac. Surg. 16 : 179-194, 1947
111. Clagett : Pulmonary Cyst. J. Thorac. Surg. 16 : 179, 1947 (bis)
112. Harris H. A. and Lewis T. : Anomalies of the lung, with special reference to the danger of abnormal vessels in lobectomy. J. Thor. Surg. 9 : 666, 1940
113. Humphry L. cité par Findlay Charles W. et coll. (46)
114. Warner C. L., Britt R. L. and Riley H. D.: Bronchopulmonary sequestration in infancy and childhood. J. Pediat. 53 : 521, 1958
115. Gans S. L. and Potts W. J. J. Thorac. Surg. 21 : 313, 1951
116. Cockayne E. A. and Gladstone R. J. : Case of accessory lungs associated with hernia through congenital defect of the diaphragm. J. Anat. 52 : 64-96, 1917
117. Bolck F. cité par Smith (34) et par Blesowsky (64)
118. Beneke R. : Ueber Bauchlunge und Hernia diaphragmatica spuria. Verhandl. d. deutsch. path. Gesellsch. 9 : 202, 1905, cité par Delarue (55), et par Findlay (46)
119. Rektorick, cité par Delarue (55)
120. Jourdan P. : Séquestration du lobe inférieur droit avec aplasie du diaphragme postérieur et rein thoracique : Poumon 5 : 453-456, 1954
121. Case Records of Massachusetts General Hospital (1943) cités par Smith (34)
122. Campbell John A. : Diaphragm in roentgenology of Chest Radiol. Clin. N. Amer. 1 : 395, 1963
123. Choubrac P. N., Brouet G. Israel, Asselain. 73 : 901, 1965
124. Howarth A. M. and Kulka J. I. F. : Thorax Surg. 16 : 281, 1968

125. Davidson J. S. : A case of congenital oesophageal diverticulum, lower accessory lobe and oesophageal Fistula. Brit. J. Surg. 43: 417, 1956
126. Das J. B., Dodge O. G. and Fawcett A. W. : Intralobar sequestration of the lung, associated with foregut diverticulum (oesophageal fistula) and an aberrant artery. Brit. J. Surg. 46 : 582, 1959
127. Talalak P. : Pulmonary Sequestration. Arch. Child. 35 : 57, 1960
128. Halasz N. A., Lindsy G. E. and Liebow A. E. : Oesophago-bronchial fistula and bronchopulmonary sequestration. Ann. Surg. 155 : 216, 1962
129. Cohn R. and Hopenman A. : Accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of the lung. Stanf. Bull. 13 : 361, 1955 cité par Ary Blesowsky (64)
130. Parke W. W. : Intrapulmonary sequestration of the lingual pulmonalis. Dis. Chest. 41 : 452, 1962, cité par Blesowsky (64)
131. Kergin F. G. : Congenital Cyst disease of the lung, associated with anomalous arteries. J. Thor. Surg. 23 : 55, 1952
132. Humphrey, cité par Findlay et coll. (46)
133. Rubin E. H., Ribin M., Attai L. and Hiermann W. C. : Intrapulmonary Sequestration : aortographic demonstration. Dis. Chest. 50 : 551, 1966
134. Baumgarth F. and Grummel H. : Thorax Surg. 7 : 547, 1960
135. Saegesser F. and Besson Au : Extralobar and intralobar pulmonary Sequestration of the Upper and Lower lobes. Report of eleven cases including one case of the Scimitar Syndrome : Chest. 63 : 69-73, 1973
136. Berman J. K., Test P. S. and M. C. Art B.A. : 24: 493-501, 1952 (cité par Gerle et coll. (17))
137. Clay R. C. and Hanlon C. R. : Pneumoperitoneum in differential diagnosis of diaphragmatic hernia. J. Rhorac. Surg. 21 : 57, 1951
138. Cole F. H., Alley F. H. and Jones R. S. : Aberrant systemic arteries to the lower lungs. Surg. Gynec. obstet. 93 : 529, 1951
139. Weiss S., cité par Findlay (46)
140. Cioni cité par Findlay (46) : contributo alla conoscenza delle arterie bronchiale eterotopiche. Arch. ital. di. Anat. e. ist. pat. 10 : 548, 1939

141. Thomas, cité par Findlay (46)
142. Manca, cité par Findlay (46)
143. Rubin E. H., Rubin M., Attai L. and Heilmann W. G. : Intralobar pulmonary sequestration : aortographic Demonstration. Dis. Chest. 50 : 561-571, 1966
144. Polk J. W. and Daneshwar A. : Intralobar bronchopulmonary Sequestration. Amer. J. Surg. 112 : 734-738, 1966
145. McDowell C., Roble D., Hinds J. R. and Nicks R. : A case of Intralobar Sequestration of Lung associated with an abnormal pulmonary Artery. Brit. J. Surg. 39 : 87, 1951, cité par Lalli (65)
146. Song Y. S. : Lower pulmonary aberrant lobe. Report of two cases with a review of the literature. South Med. J. 49 : 1137, 1956, cité par de Paredes et coll. (9)
147. Bergman M. and Flance I. J. : Vascular changes in bronchopulmonary sequestration. J. Thor. Surg. 31 : 199, 1956
148. Lemmon M. L., Kirklin J. W. and Dockerty M. B. cités par Carter (26)
149. Asp. K., Pasila M. and Sulamaa M. : Diagnosis and treatment of pulmonary Sequestration. Acta. Chir. Scand. 127 : 303-306, 1964
150. Pinney and Slayer, cité par Rubin et coll. (133)
151. Cotton B. H., Spaulding K. and Penido J. R. F. : An accessory lung. J. Thor. Surg. 23 : 508, 1952
152. Ravitch M. and Hardy J. D. : Congenital cystic disease of lung in infants. Arch. Surg. 59 : 1, 1949
153. Lewisohn R., cité par Delarue (55)
154. Batts et Martin cités par Delarue (55) et par Mannix et Haight (42) et par Pryce (22)
155. Fry W., Arnold H. S. et Miller E. W. : Bronchial Cyst associated with anomalous artery. Ann. Surg. 138 : 893-898, 1953
156. Menke J. F., cité par Mannix et Haight (42)
157. Park E. A., cité par Delarue (55) et par Mannix et Haight (42) et par Pryce (22)
158. Huber J. J. : Observations : aliquot de arteria singulari pulmon. concessa. : Acta Helvetica 8 : 85, 1777, cité par plusieurs auteurs (41, 26, 51, etc.)

159. Maugers A. : Description d'une artère pulmonaire considérable naissant de l'aorte abdominale. J. de Méd. 3 : 453, 1802, cité par Mannix et Haight (42) et par Delarue (55) etc.
160. Sikl H., Rozbledy V., Tuberk, cités par Mannix et Haight (42)
161. Eppinger, cité par Mannix et Haight (42) et Delarue : Krankheiten der Lunge. Eng. Path. 8 : 267, 365, 1902
162. Ambrus G., cité par Mannix et Haight (42) et Findlay (46)
163. Blalock A. : Surgical Procedures employed and anatomical variations encountered in the treatment of congenital pulmonic stenosis. Surg. Gynec. and Obst. 87 : 385, 1948
164. Roujeau et coll. : Les Séquestrations pulmonaires : cas anatomo-clinique de kyste pulmonaire avec artère anormale. Jour. fr. Méd. Chir. Thorac. 7 : 535-537, 1953
165. Meckel cité par Findlay (46)
166. Rokitansky C. : Lehrbuch der pathologischen Anatomie (3rd Ed.) Wien, 1861, p. 44 cité par la plupart des auteurs.
167. Rektorzik E. : Ueber accessorischen Lungenlappen. Wochenblatt Zeitges. Aerzte in Wien. 17 : 4, 1861, cité par la plupart des auteurs (26, 48, 46)
168. Kilman J. W., Battersby J.S., Taybi H. and Vellios F. : Pulmonary Sequestration. Arch. Surg. 90 : 648, 657, 1965
169. Robbins L. L. : The roentgenologic appearance of bronchogenic cyst. Anat. J. Roent. 50 : 321, 1943
170. Turner, cité par divers auteurs (42).
171. Hyrtel, cité par Pryce (22) et par Findlay (46)
172. Lindskog G. E., Liebow A. L. and Glenn W. L. : Thoracic Surgery and related Pathology. New York. Appleton 1962, cité par Carter (26)
173. Bruwer A. J., Clagett O. T. and McDonald J. R. : Anomalous arteries to the lung, associated with congenital pulmonary abnormality. J. Thor. Surg. 19 : 957-972, 1950
174. McCotter R.E. : On the occurrence of Pulmonary Arteries arising from the thoracic Aorta. Anat. Rec. 4 : 291, 1910
175. Dickson W. E. C. and Fraser J. C. : A congenital abnormality of the heart and blood vessels. J. Anat. and Physiol. 48 : 210, 1914
176. Wheeler D. and Abbott M. E. cité par Findlay (46)

177. Brenner F., cité par Findlay
178. Babington, cité par Findlay (46)
179. Moore J. A. : Discussion in Blades B. and Kent E. M. : individual Ligation Technic for Lower lobectomy. J. Thor. Surg. 10 : 84, 1940 (cité par Findlay) (55)
180. Paul F., cité par Delarue, Findlay (46)
181. Doering H., cité par Findlay (46) : Angeborener Defekt der rechten Lungarterie. Stud. Path. Entw. 2 : 41, 1914
182. Chevers N., cité par Findlay (46) lui-même cité par Peacock T. D. : On Malformation of the Heart. Ed. 2 London, 1866, Churchill, p.65
183. Hewitt R. W. : Anatomical Note : Abnormal left bronchial artery. J. Anat. 64 : 363, 1930
184. Meyer H. cité par Findlay (46)
185. Thomas H. W. : Congenital Cardiac malformations. J. Tech. Methodes 21 : 58, 1941
186. Kugel M. A. : Congenital Heart Disease. Am. Heart J. 7 : 262, 1931
187. Ruge C., cité par Findlay : Verhandlungen Ärztlicher Gesellschaften Berl. Klin. Wchnch. 15 : 401, 1878
188. Quensel U., cité par Findlay : Ein Fall von accessorischer rudimentärer Lunge. Nord. Med. Ark. 11 : N° 8 : 1, 1900
189. Ingalls N. W. : Anomalous Pulmonary Vessels. Anat. Rec. 53 : 269, 1932
190. Muller M., cité par divers auteurs, dont Boyd (1) Anderson (44) Findlay (46) : "Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie" (Henke und Lubarach) Vol. III, Part 1, 1928, J. Springer, Berlin 1577
191. Solis, cité par Rubin et coll. (133)
192. Wilson J. G. and Warlcan Y. : Is there specificity of action in experimental teratogenesis ? Pediatrics 19 (suppl.) 755, 1957
193. Boyden E. A., Hill A. H. and Creighton S. A. : Presumptive origin of left lower accessory lung from oesophageal diverticulum surgery 52 : 323, 1962
194. Bauman J. A. communication : Les bronches. 4, 176, 1954

195. Potter E. L. et Lossli C. C. : Prenatal development of the human lung. *Am. J. Dis. Child.* 32 : 226-228, 1951
196. Bremer J. L., cité par Delarue (54) : Congenital anomalies of the viscera. Their embryological basis. Havard University Press, Cambridge, 1957
197. Walls L. J. and Boyden E. A. : The development of the broncho-pulmonary segments in human embryos of horizons XIX to XIX. *Am. J. Anat.* 95 : 163-204, 1954
198. Eppinger H. et Schauenstein W., cité par Delarue (55) et par Findlay (46) : Krankheiten der Lungen. *Erg. Path.* 8 : 565-569, 1902
199. Voisin R. : Sur un cas de lobe erratique du poumon. *Arch. Méd. Exp. Anat. path.* 15 : 228-237, 1903, cité par Findlay (46)
200. Buchanan A. : Malformation of the heart : Undivided Truncus arteriosus. Heart Otherwise Double. *Tr. Path. Soc. London* 15: 89, 1864, cité par Findlay (46)
201. Fraentzel O., cité par Findlay (46) : Ein Fall von abnormaler Kommunikation der Aorta mit der Arteria pulmonaris. *Virchows Arch. f. path. Anat.* 43 : 420, 1864
202. Muus N., cité par Findlay (46) : Eine Geschwulst der Pleura, von abrierendem Lungengewebe ausgegangen. *Virchow's Arch. of. path. Anat.* 176 : 180, 1904
203. Simpson G. C. E., cité par Findlay (46) : A case of accessory lobe of the Right Lung. *J. Anat. et Physiol.* 42 : 221, 1908
204. Sacks E., cité par Findlay (46) : Ueber Nebenlungen. *Gynack Rundschau* 6 : 853, 1912
205. Von Mayenburg H., cité par Findlay (46) : Ein Fall von intrathorakaler Nebenlunge. *Wentralbl. allg. Path. u. path. Anat.* 25: 673, 1914
206. Müller L., cité par de nombreux auteurs : Ueber angeborene Atresie der rechten Pulmonalarterie bei einem Erwachsenen. *Ztschr. f. Kreislaufforsch.* 19 : 561, 1927
207. Marfori L. : Contributo allo studio delle malformazioni del pulmone. *Pathologica* 27 : 720, 1935, cité par Findlay (46)
208. Scheidegger S., cité par Findlay (46) et Delarue (53) : Lungenmissbildungen. *Frankfurt. Ztschr. f. Path.* 49 : 362, 1936
209. Carter H. and Osborn H. A. : Accessory lobe of the lung. *J. Obst. and Gynaec. Brit. Emp.* 43 : 1194, 1936

210. Berry F. B. : "Pneumonectomy". Ann. Surg. 114 : 32, 1941
211. Springer C. : Rudimentar accessorische Lunge. Prag. med. Wchnsch. 23 : 393, 1898, cité par Findlay (46)
212. Haight C. : Discussion in Brown A. L. and Brock W., cités par Findlay (46) : Method of treatment of Large Pulmonary Air Cysts (balloon cysts) by Endocutaneous Flap. J. Thoracic Surg. 11: 617, 1942
213. Sweet R. and White P.D. : Personal communications cités par Delarue (46)
214. Muus N., cité par Delarue (46) : Eine Geschwulst der Pleura von aberrierendem Lungengewebe ausgegangen. Virch. Arch. 176 : 180-183, 1904
215. Simopoulus A. P., Rosenblum D. J., Mazumdar H. et Kiely B. : Intra-lobar bronchopulmonary sequestration in children. Diagnosis by intrathoracic aortography. AMA. J. Dis. Child. 97: 796-804, 1959
216. Springe C., cité par Findlay : Rudimentare accessorische Lunge. Prag. Med. Wchnsch. 23 : 393, 1898
217. St. Raymond A. H., Hardy J. D. and Robbons S. G. : Lower Accessory lung Communicating with the Oesophagus and Associated with Congenital Diaphragmatic Hernia. J. Thoracic. Surg. 31 : 354, 1956
218. Jackson J., cité par Findlay (46) lui-même citant Chevers. N. London Med. Gaz. 3 : 961, 1826
219. Müller H. C. : Lunge und Pleura. Missbildungen der Lunge une Pleura in Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie une Histologie. Edité par Henke F. et Lubarsch O. Vol. 3. Part 1, Berlin : Springer 1928, pp. 531, 598, cité par de nombreux auteurs.
220. Rosenthal S. R. : Isolated giant growth of branche of Pulmonary artery associated with Congenital bronchiectasis. Report of case. Arch. Path. 12 : 387, 1941
221. Tossati E. and Gravel J. A. : Two cases of bronchogenic cyst, associated with anomalous arteries arising from the thoracic aorta. Thorax 6 : 82-88, 1951
222. Klebs E., cité par Delarue : Missbildungen der Lunge. Aerztl. Korresp. Bohmen 2 : 111, 1874
223. Painter R. L., Billig D. M., Epsein I. : Anomalous systemic arterialization of the lung without sequestration. New Eng. J. Med. 279 : 866, 1968

224. Kenney L. J. and Eyler W. R. : Preoperative diagnosis of Sequestration of the lung by aortography. J. A. M. A. 1960 : 1464, 1956
225. Congdon E. : Transformation on the aortic arch system during the development of the human embryo. Contrib. Embryo Carnegie Inst. Washington, 13.14 : 47-110, 1921-1922
226. Bert P. and Fischer B., cités par Carter (26)
227. Petrikova J., Polak E. and Stolz J. : cités par Carter (26), Breton A. et Dubois : Les malformations congénitales du poumon. Paris. Doin, 1957
228. Hössli G., cité par Carter (26)
229. Roemer H. and Mollowitz, cités par Carter (26)
230. Wyman S. M. and Eyler W. R. : Anomalous pulmonary artery from aorta associated with intrapulmonary cysts : its roentgenology recognition and clinical significance. Radiology. 59 : 658, 1952
231. Clagett O. T. and McDonald J. R. : Bronchiectasis and Lipoïd pneumonitis associated with a large aberrant pulmonary artery. Proc. Staff Meetings Mayo Clinic, 20 : 1, 1945
232. Bruwer A. M., Clagett O. T. and McDonald J. R. : Intrapulmonary Sequestration. Am. J. Roentgen. 7 : 751, 1954
233. Bruwer A. J., Clagett O. T. and McDonald J. R. : Symposium on bronchial and pulmonary disease : Intralobar bronchopulmonary sequestration. Med. Clin. N. Amer. 38 : 1081, 1954
234. Lesobre R., Daumet P., Oury M. et Abelanet R. : Séquestrations pulmonaires. Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris, 70 : 284-289, 1952
235. Huntington G. S. : The morphology of the pulmonary artery in the mamalia. Anat. Rec. 17 : 165, 1919

TABLE DES MATIERES

	<u>Page</u>
Chapitre I - HISTORIQUE ET CONSIDERATIONS GENERALES	5
I. Définition du terme de "séquestration" et discussion	5
II. Incidence des séquestrations en général	6
1. Incidence par rapport aux réactions pulmonaires	6
2. Incidence par rapport au sexe	6
3. Incidence par rapport à l'âge	6
III. Topographie des séquestrations	7
Chapitre II - LES TYPES DE SEQUESTRATIONS	19
I. Séquestration extralobaire	19
1. Définition	19
2. Topographie	20
3. Connexion avec les viscères	22
II. Séquestration intralobaire	23
1. Définition	23
2. Topographie	24
3. Connexions avec les viscères	24
4. Les deux formes de séquestrations intralobaires	26
III. Les séquestrations atypiques	27
1. Séquestration broncho-parenchymateuse pure sans artère anormale	27
2. Séquestration artérielle pure sans malformation broncho-pulmonaire	28
Chapitre III - PATHOGENIE DES SEQUESTRATIONS	29
I. Rappels embryologiques	29
II. Pathogénie	31
A. Théories de l'origine acquise des séquestrations	31
B. Les théories de l'étiologie congénitale	32
- Théorie du bourgeon accessoire	33
- Théorie de la duplication de Kyllonen	33
- Théorie du fractionnement de Cockayne et Gladstone..	34
- Théorie de la traction de Pryce	35
- Théorie de l'insuffisance vasculaire de Smith	36

TABLE DES MATIERES (suite)

	<u>Page</u>
Chapitre IV - VASCULARISATION DES SEQUESTRATIONS	37
I. Les artères	37
II. Le drainage veineux	40
III. Le drainage lymphatique	42
Chapitre V - MORPHOLOGIE ET HISTOLOGIE DES SEQUESTRATIONS	43
I. Macroscopie	43
II. Etude histologique	44
Chapitre VI - LES ASSOCIATIONS AUX SEQUESTRATIONS PULMONAIRES	45
I. Associations malformatives congénitales	45
II. Associations non malformatives	49
Chapitre VII - DIAGNOSTIC DES SEQUESTRATIONS PULMONAIRES	51
I. Symptomatologie	51
II. Examen clinique	52
III. Examens paracliniques	52
1. Radiographie pulmonaire standard	52
2. Tomographies	53
3. Bronchographie	53
4. Bronchoscopie	54
5. Pneumopéritoine	54
6. Angiographie par voie veineuse et aortographie sélective rétrograde	54
7. Thoracotomie exploratrice	55
IV. Diagnostic différentiel	56
Chapitre VIII - TRAITEMENT DES SEQUESTRATIONS PULMONAIRES	56
I. Séquestrations intralobaires	57
II. Séquestrations extralobaires	58
III. Résultats fonctionnels	59
Chapitre IX - CASUISTIQUE	59
BIBLIOGRAPHIE	73

